

Vergleichende Studie
über Indikation und Ergebnisse
der palliativen Pulmonalarteriendrosselung
mit nachfolgender Totalkorrektur
bei Kleinkindern mit Ventrikelseptumdefekt
und pulmonaler Hypertension
im Alter bis zu zwei Jahren

von

Hans Kunert

München

1976

AUS DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. K. Betke

AUS DEM DEUTSCHEN HERZZENTRUM MÜNCHEN DES FREISTAATES BAYERN

KLINIK FÜR HERZ UND KREISLAUFERKRANKUNGEN IM KINDESALTER

Direktor: Prof. Dr. K. Bühlmeier

VERGLEICHENDE STUDIE ÜBER INDIKATION UND ERGEBNISSE DER
PALLIATIVEN PULMONALARTERIENDROSSELUNG MIT NACHFOLGENDER
TOTALKORREKTUR BEI KLEINKINDERN MIT VENTRIKELSEPTUMDEFEKT
UND PULMONALER HYPERTENSION IM ALTER BIS ZU ZWEI JAHREN



Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hans Kunert

aus

München

Jahr

1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

Mitberichterstatter: Prof. Dr. K. Betke

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 9.3.1976



Inhaltsverzeichnis

Einleitung	Seite	1
Allgemeiner Teil		
1. Physiologische Voraussetzungen, Pathophysiologie und Klinik des Ventrikelseptumdefektes		
a) Hämodynamik nach der Geburt	Seite	2
b) Der physiologische Abfall des pulmonalen Gefäßwiderstandes im Säuglingsalter	Seite	3
c) Die pulmonale Hypertonie	Seite	3
d) Häufigkeit des Ventrikelseptumdefektes	Seite	5
e) Pathologische Aspekte	Seite	6
f) Hämodynamik bei Ventrikelseptumdefekt	Seite	7
g) Klinik		
Der kleine Ventrikelseptumdefekt	Seite	8
Der mittelgroße Ventrikelseptumdefekt	Seite	8
Der große Ventrikelseptumdefekt	Seite	8
Der Eisenmengerkomplex	Seite	9
2. Prognose	Seite	10
3. Die Infundibulumhypertrophie	Seite	11
4. Die Banding Operation	Seite	13
Spezieller Teil		
1. Aufgabenstellung	Seite	14
2. Untersuchungsmethoden		
a) Herzkatheter	Seite	15
b) Klinik	Seite	19
3. Eigene Untersuchungen		
a) Gegenüberstellung der Ausgangssituation beider Untersuchungsgruppen	Seite	20
b) Verlaufsergebnisse der Banding-Gruppe	Seite	22
c) Außergewöhnliche Verläufe	Seite	24
d) Wirksamkeit der Pulmonaliseinengung zwei bis sechs Jahre nach Banding Operation	Seite	29

e) Ergebnisse der klinischen Nachuntersuchung	Seite 31
f) Postoperative Todesfälle	Seite 34
g) Verlaufsergebnisse der Vergleichsgruppe	Seite 37
h) Verlaufsergebnisse der zwölf lebenden Patienten	Seite 39
4. Diskussion	Seite 44
Zusammenfassung	Seite 52
Tabellen	Seite 54
Literaturverzeichnis	Seite 58
Lebenslauf	Seite 63

Einleitung

Die Behandlung des Ventrikelseptumdefektes, der im Säuglingsalter durch einen pulmonalen Hochdruck kompliziert wird, ist ein vieldiskutiertes Problem der Kinderkardiologie und Herzchirurgie, bei dessen Lösung sich beide Disziplinen ergänzen.

Der Versuch, durch konservative Therapie das Operationsalter in die Vorschulzeit mit wesentlich kleinerem Risiko zu verlegen, gelingt bei einer Reihe von schwerkranken Kindern nicht, weil sich das Allgemeinbefinden fortlaufend verschlechtert oder weil sie infolge von Sekundärerkrankungen, wie zum Beispiel pulmonalen Infekten, noch im Kleinkindalter sterben. Darüber hinaus besteht die Gefahr, daß sich ohne zunächst auffällige klinische Symptomatik eine fortschreitende Gefäßveränderung in Richtung auf eine Pulmonalsklerose mit fixiertem pulmonalen Hochdruck entwickelt. Diese mögliche Veränderung bedeutet aber eine bedrohliche Situation, weil mit ihr ein ebenfalls erhöhtes Operationsrisiko verbunden ist und selbst nach einer tolerierten Korrektur des Ventrikelseptumdefektes nicht ausgeschlossen werden kann, daß die Pulmonalgefäßsklerose fortschreitet und die Gesamtlebenserwartung weiter verkürzt wird.

Um die Vielfalt der möglichen Entwicklungen zu zeigen, müssen diejenigen Patienten erwähnt werden, bei denen sich im Bereich der Ausflußbahn des rechten Ventrikels eine infundibuläre Hypertrophie ausbildet, die in ihrer hämodynamischen Wirkung einer Fallot'schen Tetralogie entsprechen kann und diejenigen Patienten, deren Ventrikelseptumdefekt im Laufe der Zeit kleiner wird oder sich spontan verschließt.

Ein operativer Eingriff schon im Säuglings- bzw. Kleinkindalter ist dann nicht zu vermeiden, wenn sich im 1. Lebensjahr eine mit medikamentösen Mitteln nicht zu beherrschende Herzinsuffizienz entwickelt oder wenn sich gegen Ende des 1. bzw. zu Beginn des 2. Lebensjahres Hinweise auf eine Zunahme des Widerstandes im kleinen Kreislauf in Richtung auf eine fixierte pulmonale Hypertonie ergeben, die durch erneute Herzsondierung bestätigt werden.

Da bis vor kurzem eine Frühkorrektur mit Hilfe der Herzlungenmaschine in diesem Alter sehr problematisch war, so wurde und wird noch überwiegend in solchen Fällen als Palliativmaßnahme eine von Müller und Dammann 1952 vorgeschlagene Operation durchgeführt, die in der künstlichen Einengung der Pulmonalarterie mit Hilfe des Teflonbändchens besteht. Dadurch nimmt der Links-Rechts-Shunt durch den Ventrikelseptumdefekt ab, der Druck im Lungenstrombett wird vermindert, der Druck und das Minutenvolumen im großen Kreislauf steigen an. Dieser Palliativmaßnahme folgt nach einigen Jahren, wenn das Risiko geringer ist, die Korrektur des Ventrikelseptumdefektes und Rekonstruktion des Lungenarterienlumens, das, beließe man das Bändchen, während des Körperwachstums, relativ gesehen, zunehmend kleiner werden würde.

Das Ziel dieser Untersuchung ist, aus kardiologischer und herzchirurgischer Sicht die Verlaufsergebnisse von 32 Kindern mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt und pulmonalem Hochdruck, die mit einer Banding-Operation behandelt wurden, den klinischen Verlaufsergebnissen einer Gruppe von 23 nicht operierten Kindern gegenüber zu stellen, um die Indikationsstellung zum operativen Vorgehen zu überprüfen.

Allgemeiner Teil

1. Physiologische Voraussetzungen, Pathophysiologie und Klinik des Ventrikelseptumdefektes

a) Hämodynamik nach der Geburt

Mit dem Einsetzen der vollen Ventilation nach der Geburt steigt der Sauerstoffpartialdruck in den präkapillären Lungenarteriolen, die Lungengefäße werden gestreckt, der Lungenstrombahnwiderstand sinkt ab und das Minutenvolumen im kleinen Kreislauf wird größer. Die vermehrte Lungendurchblutung hat einen Druckanstieg im linken Vorhof zur Folge, wodurch zunächst funktionell, später endgültig, das foramen ovale, die pränatale Verbindung zwischen dem linken und rechten Vorhof, verschlossen wird. Gleichzeitig obliteriert

der Ductus Botalli, so daß bei formalistischer Betrachtung aus der pränatalen Parallelschaltung von Lungen- und Körperkreislauf eine Serienanordnung entsteht.

b) Der physiologische Abfall des pulmonalen Gefäßwiderstandes im Säuglingsalter

Die beschriebene Verminderung des Lungengefäßwiderstandes verläuft bei gesunden Neugeborenen zeitlich nicht linear und weist Unterschiede bei den Säugetierspezies auf (A.Rudolph). Wie Lucas et al. anhand von Katheteruntersuchungen an 44 gesunden Kindern zeigen konnte, fällt der Widerstand in einer ersten Phase während der ersten Lebenstage und weiter, während der ersten 6 Lebensmonate, sehr stark ab. Diese Autoren bewiesen auch, daß bis zum 4. Lebensjahr oder $0,6 \text{ m}^2$ Körperoberfläche der Quotient aus Gefäßwanddicke: Lumendurchmesser der kleinen Lungenarteriolen ($16\text{--}40 \mu$ Durchmesser) abnahm. Ältere Kinder zeigten keine nennenswerten Veränderungen mehr. In diesem Zeitraum erfolgt also der Umbau der fetalen Lungenarteriolen mit dicker, muskulärer Mediaschicht und enger Lichtung, in die weitlumigen, relativ dünnwandigen Gefäße, wie sie für Erwachsene kennzeichnend sind.

c) Die pulmonale Hypertonie

Beim Erwachsenen ist das Lungengefäßbett sehr dehnbar und darüber hinaus werden bei Überschreiten eines kritischen Öffnungsdruckes Reservekapillaren eröffnet, die den gesamten Gefäßquerschnitt erweitern, so daß auch bei körperlicher Belastung kein Hochdruck in den Lungengefäßen entsteht. Dagegen zeigt der Säugling bei noch zumindest teilweise erhaltener fetaler Gefäßstruktur und einem größeren rezirkulierenden Blutvolumen einen hohen Pulmonalarteriendruck. Es ist allgemein anerkannt einen über 40 mmHg erhöhten Pulmonalarteriendruck als pulmonale Hypertension zu bezeichnen.

Überblickt man die Kreislaufgrößen von Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt, so fallen immer wieder zwei Extreme auf. Einmal gibt es diejenigen Patienten, bei denen man einen relativ niedrigen Widerstand und somit einen sehr großen Links-Rechts-

Shunt berechnet und andererseits diejenigen, deren Lungengefäßwiderstand und Druck stark erhöht und der Links-Rechts-Shunt klein ist.

Einer der ersten, die darauf hinwiesen, daß ein hoher Lungengefäßwiderstand durch eine Vasokonstriktion der Widerstandsgefäße mit verursacht werden kann, war Arias Stella J. Beobachtungen an Säuglingen, die in überdurchschnittlichen Höhen lebten, führten zu dem Schluß, daß eine mäßige Hypoxie und ein erhöhtes pulmonales Durchfließvolumen, eine normale Abnahme des Lungengefäßwiderstandes verhindern können. (Vogel et al)

Von der hyperkinetischen Form der pulmonalen Hypertonie ist die obliterative Form mit mehr oder minder fortgeschrittenen Gefäßveränderungen zu unterscheiden. Beide Formen sind oft klinisch nur schwer voneinander zu differenzieren. Die Herzsondierung ergibt bei beiden einen hohen Pulmonaldruck, großen Gefäßwiderstand und erhöhte Minutenvolumina. Um diese für das therapeutische Vorgehen, insbesondere das Operationsrisiko, sehr wichtige Unterscheidung zu treffen, werden seit ca. 10 Jahren die während einer Herzsondierung unter Zimmerluftatmung gemessenen Werte erneut nach 8 Minuten langer Atmung von 100 % Sauerstoff bestimmt. Nach Bühlmeier kann durch Atmung von 100% Sauerstoff bei Kindern mit Ventrikelseptumdefekt und starkem pulmonalem Hochdruck eine statistisch hochsignifikante Veränderung des Quotienten Widerstand im Lungenkreislauf: Widerstand im Körperkreislauf nachgewiesen werden, solange noch eine deutliche vasokonstriktive Komponente an der Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf beteiligt ist. Dabei sinkt der Lungengefäßwiderstand und die Lungendurchblutung steigt an. Dieses Verfahren ermöglicht die Unterscheidung der klinisch sehr ähnlichen Bilder eines weitgehend fixierten nicht operablen und eines auf teilweiser Vasokonstriktion beruhenden pulmonalen Hochdrucks.

Einer der ersten experimentellen Untersucher, die darauf hinwiesen, daß an einem pulmonalen Hochdruck eine aktive, vasokonstriktive Komponente beteiligt sein könne, war P. Wood. Durch Acetyl-

cholininjektion in die Lungenarterie erreichte er bei allen Formen des pulmonalen Hochdrucks, außer beim Eisenmenger-Syndrom mit fortgeschrittener Gefäßsklerose, eine Verminderung des Lungenstrombahnwiderstandes.

Uneinigkeit besteht auch heute noch darüber, ob der Fortbestand des fetalen Gefäßcharakters, gekennzeichnet durch eine dicke Mediaschicht, bereits der Grundstein für eine sich entwickelnde Gefäßsklerose darstellt. Es ist wahrscheinlich, daß die Beibehaltung der starken, fetalen, glatten Muskelschicht der Media eine Antwort auf den hohen Pulmonalisdruk ist. Ebenso kann auch eine Hypoxie aufgrund alveolärer Hypoventilation oder ein erniedrigter Sauerstoffpartialdruck des Lebensraumes den nachgeburtlichen Umwandlungsprozeß im Lungenkreislauf wesentlich beeinflussen.

Als gesichert darf nach Ansicht von A.M.Rudolph gelten, daß zumindest bei der Geburt der Druckabfall in der Pulmonalarterie durch das mechanische Atemereignis, die Erhöhung des Sauerstoffpartialdruckes, die Abnahme des CO_2 -Partialdruckes, die Verschiebung des pH-Wertes aus dem sauren Bereich, sowie wahrscheinlich durch Ausschüttung von Bradykinin aus der beatmeten Lunge, der Lungengefäßwiderstand seinen rapiden Abfall erfährt. Die zweite, länger dauernde Phase der Widerstandsverminderung geht beim normalen Kind synchron mit der zusehends dünner werdenden muskulären Mediaschicht einher.

Dammann fand jenseits des zweiten Lebensjahres bei allen Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt und einem Quotienten Pulmonalisdruk : Systemdruck $> 0,75$ eine deutliche Mediahypertrophie und leichte Intimaproliferation. Eine deutliche Intimaproliferation mit Obliteration von Gefäßen ist im Lungenbiopsiematerial beim Eisenmenger-Syndrom zu sehen.

d) Häufigkeit des Ventrikelseptumdefektes

Der Ventrikelseptumdefekt ist der häufigste angeborene Herzfehler mit einer Rate von mindestens zwei Promille (Hoffman 2,4 bis 3,1 Promille) aller Lebendgeborenen. Nora et al. kamen zu dem

Ergebnis, daß bei den Nachkommen von Vitienträgern mit dem 20-fachen dieser Promillerate zu rechnen ist. Von allen angeborenen Mißbildungen des Herzens, das sind etwa 8-10 auf 1000 Lebendgeborene, entfallen durchschnittlich etwa 30% auf den Ventrikelseptumdefekt, der während der Kindheit eine Mortalität von 0,16 bis 0,38/1000 Lebendgeborene hat. Das gewichtete Mittel der Übersichtsstudie Europa-Nordamerika wird mit 0,22 pro 1000 Lebendgeborene geschätzt.

von besonderer Bedeutung ist die Beobachtung vieler Autoren und die allgemeine klinische Erfahrung, daß in diesem Zeitraum speziell das erste Lebensjahr mit etwa 70 % und davon wiederum der erste Lebensmonat mit etwa 30 % einen hohen Anteil an der Gesamtsterblichkeit haben. Im klinischen Krankengut aller im ersten Lebensjahr kardiologisch behandelten Säuglinge ist der Ventrikelseptumdefekt mit ungefähr 25 % vertreten.

In der Kinderklinik der Universität München wurde in den Jahren 1960 bis 1969 bei 2632 diagnostischen Erstsondierungen etwa jedes fünfte Kind (21%) wegen eines Ventrikelseptumdefektes kateterisiert. Etwa 50% der mittels Herzkatheter untersuchten Ventrikelseptumdefekte wurden durch pulmonalen Hochdruck kompliziert.

e) Pathologische Aspekte

Ein Ventrikelseptumdefekt ist mit dem intrauterinen Leben vereinbar. Die Prognose für ein Neugeborenes mit einem Ventrikelseptumdefekt hängt unter anderem von der Lage und der Größe der interventrikulären Verbindung ab. Saab et al. fanden etwa 10% der Ventrikelseptumdefekte im muskulären Teil der Scheidewand. Von diesen waren wiederum etwa die Hälfte kleine, multiple Defekte.

Der hoch im membranösen Teil des Septums, dicht unter der crista supraventricularis gelegene Defekt (Typ 11 nach Becu-Kirklin) ist der häufigste. Hallman fand ihn in seinem Operationsgut von 291 Patienten mit Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertension mit 76% vertreten. Die Größe einer interventrikulären Ver-

bindung reicht vom unbedeutend kleinen bis zum großen Defekt, der keine drucktrennende Wirkung zwischen dem rechten und linken Ventrikel hat. Die Größe beträgt dann mehr als $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ Körperoberfläche.

f) Hämodynamik bei Ventrikelseptumdefekt

Die nach der Geburt beginnende Verminderung des Widerstandes in der Lungenstrombahn, der Druckanstieg im linken Ventrikel, ergeben einen transeptalen Druckgradienten. Der Gradient ist in den ersten Lebenswochen noch klein, steigt dann jedoch an und ist die Ursache für einen Links-Rechts-Shunt durch den Defekt und den erst nach einigen Lebenswochen typischen Auskultationsbefund.

Der Zeitpunkt für den Beginn des Shunts, sowie Richtung und Grösse hängen von den ventrikulären Druckverhältnissen, also vom Strömungswiderstand der zwischen den beiden Ventrikeln liegenden Gefäße ab. Bei niedrigen oder mäßig erhöhten Pulmonalisdrukken erfolgt der Shunt von links nach rechts mit einem maximalen Druckgradienten direkt vor Öffnung der Aortenklappe und einem hohen Links-Rechts-Fluß während der ganzen Systole. Besteht zwischen den beiden Hauptkammern angenähert Druckgleichheit, so mißt man einen kleinen von links nach rechts gerichteten Druckgradienten vorübergehend in der Diastole, mit einem Anstieg während der "isovolumetrischen" Kontraktionsphase, wobei jedoch der Links-Rechts-Fluß vor Systolenende aufhört. Auskultatorisch ist das systolische Preßstrahlgeräusch vor dem zweiten Herzton beendet.

g) Klinik

Das klinische Bild wird weitgehend von der Hämodynamik geprägt. Diese ist wiederum in erster Linie von der Größe des Septumdefektes, dem Zustand der Lungengefäße und deren zeitlicher Veränderung abhängig. Die Klinik ist somit im Kindesalter einem Wandel unterworfen, da diese Zeitspanne durch Körper- und Herzwachstum, Änderungen im Lungengefäßwiderstand, sowie Blutmenge und Blutzusammensetzung gekennzeichnet ist.

Der kleine Ventrikelseptumdefekt

Der kleine Ventrikelseptumdefekt bietet außer einem systolischen Preßstrahlgeräusch mit dem punctum maximum parasternal, links, im 3. Intercostalraum, keine wesentlichen klinischen Symptome. Es fließt nur wenig Blut vom linken in den rechten Ventrikel. Die Herzgröße und Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild und das Elektrokardiogramm zeigen keine wesentlichen Abweichungen von der Norm. Ebenso liegt bei der Herzsondierung der Pulmonalisdruck im Normbereich. Gewöhnlich findet man einen kleinen Anstieg der Sauerstoffsättigung im Blut, vom rechten Vorhof zum rechten Ventrikel hin, aus dem man einen Links-Rechts-Shunt von ca. 30% errechnet.

Der mittelgroße Ventrikelseptumdefekt

Der mittelgroße Ventrikelseptumdefekt bietet auskultatorisch ein lautes, holosystolisches Geräusch und eine über die Norm abweichende Spaltung des zweiten Herztones. Oft ist ein präkordiales Schwirren bei der Untersuchung palpabel. Das Röntgenbild zeigt ein mäßig nach links verbreitetes Herz mit einem vergrößerten und vorspringenden Pulmonalisbogen. Die Lungendurchblutung ist deutlich vermehrt. Im zweiten schrägen Durchmesser erscheint das Herz kugelförmig und man erkennt eine Vergrößerung beider Herzkammern. Der Cor/Thorax Index liegt erfahrungsgemäß unter 0,6. Im EKG sind oft Zeichen der linksventrikulären Volumenbelastung mit tiefer Q- und hoher R-Zacke bei positivem T in den linkspräcordialen Ableitungen vorhanden. Bei der Herzsondierung mißt man zwischen dem rechten Vorhof und dem rechten Ventrikel einen deutlichen Anstieg der Sauerstoffsättigung im Blut. Die systolischen Druckspitzen in der Pulmonalis erreichen Werte um 60 mmHg. Der Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene beträgt ca. 50% des Minutenvolumens im kleinen Kreislauf. Der Lungengefäßwiderstand ist erhöht und oft stellt eine vasokonstriktive Komponente einen bedeutsamen Anteil.

Der große Ventrikelseptumdefekt

Der große Ventrikelseptumdefekt zeigt eine Druckangleichung zwischen beiden Hauptkammern. Das systolische Preßstrahlgeräusch ist meistens nicht mehr während der ganzen Systole zu hören und die Intensität des zweiten Herztones ist deutlich erhöht. Die Kinder machen einen schwerkranken Eindruck. Dyspnoe, feuchte

Rasselgeräusche, sowie erhöhte Neigung zu Infekten des Respirationstraktes sind die Regel. Palpatorisch und röntgenologisch ist das Herz besonders nach links verbreitert. Der C/T Index liegt über 0,6, die Lungengefäßzeichnung ist als Ausdruck der Überdurchblutung stark vermehrt, wobei zahlreiche orthograd getroffene Lungengefäße und ein prominenter Pulmonalisbogen ein charakteristisches Bild ergeben. In den Schrägaufnahmen ist die Vergrößerung des rechten Ventrikels deutlich ausgeprägt. Zeichen der Links- und Rechtsbelastung mit zunehmender Rechtsdrehung der elektrischen Herzachse kennzeichnen das EKG dieser Defektgröße. Das Bild wird vervollständigt durch ein P-pulmonale und Zeichen der Druckbelastung des rechten Ventrikels mit Verzögerung des oberen Umschlagpunktes und Diskordanz von R und T in den rechtspräkordialen Ableitungen. Aus den Meßwerten der Herzsondierung errechnet man einen sehr großen Links-Rechts-Shunt.

Der Eisenmengerkomplex

Eine Anzahl von Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt und Druckgleichheit im kleinen und großen Kreislauf zeigen einen Krankheitsverlauf, der gewöhnlich der Art ist, daß es nach einer 2-3 monatigen Periode relativen Wohlbefindens mehr oder weniger schnell zum Auftreten der geschilderten Symptome kommt. Werden die ersten kritischen Lebensmonate überstanden, so stellt sich eine stabilere Kreislauftsituation ein, die bis zum Schulalter oder länger anhalten kann und sich dann wieder zum Schlechteren wendet. Es kommt zum Auftreten einer sogenannten Spätzyanose durch Shuntumkehr. Dieses als Eisenmenger-Syndrom bekannte Bild entwickelt sich zeitlich nicht definierbar zwischen dem zweiten Lebensjahr und späterer Kindheit. Es ist pathohistologisch durch einen sklerotischen Umbau der kleinen Lungenarterien und Arteriolen gekennzeichnet. Kidd et al. zeigten, daß man bei Patienten, die eine Pulmonalsklerose entwickeln, bei der ersten Herzsondierung große Shunts und Minutenvolumina im kleinen Kreislauf antrifft. Der sich entwickelnde extrem hohe Lungengefäßwiderstand hat eine Shuntumkehr mit Zyanose, die Bildung von Uhrglasnägeln und Polyglobulie zur Folge. Klinisch ist das präkordiale Schwirren nicht mehr zu tasten, der zweite Herzton erscheint einheitlich

mit betontem Pulmonalanteil. Angiographisch stellen sich die Gefäße starr und nicht bis in die Peripherie reichend dar, die Röntgenaufnahmen des Herzens und das EKG zeigen eine ausgeprägte Rechtshypertrophie und die Tendenz zum Rechtslagetyp.

2. Prognose

Die Prognosen für die verschiedenen klinischen Bilder des Ventrikelseptumdefektes sind sehr unterschiedlich zu stellen. Der denkbar günstigste Fall ist ein Spontanverschluß des Defektes, wie ihn zuerst French und Weber im Jahre 1918 aus dem Verschwinden eines systolischen Preßstrahlgeräusches und der Besserung der klinischen Symptome bei einem Patienten schlossen. Hoffman schätzt anhand eines sehr großen Zahlenmaterials aus verschiedenen Ländern die Anzahl der Spontanverschlüsse im Kindesalter auf etwa 50% der mit diesem Vitium Lebendgeborenen. Andere Autoren geben für den kleinen Ventrikelseptumdefekt eine Verschlußhäufigkeit von 20 bis 30% an. Simmons fand in einem nicht selektierten Sektionsgut von n=1605, sieben durch eine fibröse Membran verschlossene Defekte. Unter 50 Kindern, deren Krankheitsverlauf durch wiederholte Sondierungen genau verfolgt wurde, fand Kidd sechs Patienten mit ehemals großen Shunts, die dann ein bis neun Jahre nach der Erstuntersuchung einen funktionellen Verschluß zeigten.

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß eine genaue Häufigkeitsrate unbekannt ist. Es fällt jedoch auf, daß der Altersgipfel für einen Spontanverschluß zwischen dem zweiten und sechsten Lebensjahr liegt, daß auch später noch Spontanheilungen möglich sind und daß sie bei kleineren Defekten mit erhöhter Wahrscheinlichkeit eintreten. Selten kann die Komplikation einer Endokarditis zum Verschluß des Ventrikelseptumdefektes beitragen. Diese Komplikation ist zugleich das Hauptrisiko des kleinen Ventrikelseptumdefektes.

Die Lebenserwartung für einen Patienten mit einem mittelgroßen Ventrikelseptumdefekt reicht etwa bis in das dritte Lebensjahrzehnt. Übersteht ein Kind die ersten zwei Lebensjahre gut, dann

erreicht es auch meist das Erwachsenenalter.

Die Prognose für den großen Ventrikelseptumdefekt ist wegen der hohen Sterblichkeit im ersten Lebensjahr sehr ungünstig. Die Diagnose wird bei diesen Säuglingen oft erst gestellt, wenn nach einer Periode schlechten Gedeihens, im ersten Trimenon oder später, die Kinder fast immer während eines pulmonalen Infekts akut dekompensieren und als Notfall in die Klinik kommen. Unter intensiver interner Therapie bessert sich der Allgemeinzustand bei manchen Säuglingen während des ersten Lebensjahres. Viele jedoch dekompensieren wiederholt und sterben, falls eine intensive Therapie und Überwachung nicht gewährleistet sind, noch im Säuglingsalter. Die häufigsten Komplikationen sind: pulmonale Infekte, sekundäre Bronchiektasen, Hirnabszesse, später Polyglobulie, Thrombosen und arterielle Thrombembolien. Der mittelschwere und schwere Grad des hyperkinetischen pulmonalen Hochdrucks geht mit steigendem Alter in die obliterative Form mit sklerotisch veränderten Lungengefäßen über. Für die Lebenserwartung stellte Clarkson dann folgendes heraus: In der Altersgruppe zwischen 10 und 20 Jahren beträgt die Wahrscheinlichkeit weitere 5 Jahre zu leben 95%. Für diejenigen, die älter als 20 Jahre sind, gibt er für den gleichen Überlebenszeitraum eine Wahrscheinlichkeit von 56% an. In manchen Fällen von Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie ändern sich das klinische Bild und die Prognose ganz unerwartet.

3. Die Infundibulumhypertrophie

Durch die Ausbildung einer Infundibulumhypertrophie kann es zur Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels kommen, so daß ein Krankheitsbild ähnlich der Fallot'schen Tetralogie entsteht. Die Infundibulumhypertrophie kann bei genügender Ausprägung das Entstehen oder Fortschreiten einer pulmonalen Gefäßsklerose verhindern. Die Druckkurve zeigt bei Rückzug des Katheters aus der Pulmonalarterie in den rechten Ventrikel einen Druckabfall. Eine hämodynamisch wirksame Infundibulumhypertrophie kann durch Erhöhung des Auswurfwiderstandes des rechten Ventrikels die Lungen-

gefäße vor einem hohen Druck schützen, den Links-Rechts-Shunt und somit die Überdurchblutung der Lunge reduzieren und die Volumenbelastung des linken Ventrikels vermindern. Als Folge davon bessern sich die Durchblutungsverhältnisse im großen Kreislauf. Bei Säuglingen mit einem großen Ventrikelseptumdefekt, die frühzeitig genug diese Komplikation entwickeln, ist eine Banding-Operation nicht nötig. Über die Ätiologie der Infundibulumhypertrophie gibt es bisher nur Ansätze.

Neben den Autoren Gasul und R.Brock nahmen sich insbesondere P.Grant, R.V.Lucas und H.Watson der seit langem bekannten Tatsache an, daß die Muskelbündel des rechtsventrikulären Ausflußtrakts entwicklungsgeschichtlich gegenüber der übrigen Muskulatur des rechten Ventrikels verschiedenen Ursprungs sind. Grant vertrat die Ansicht, daß der Ventrikelseptumdefekt und die muskuläre Infundibulumstenose direkte Folgen einer von Zeitpunkt und Ausmaß abhängigen primordialen Schädigung seien und die Muskelhypertrophie, die für eine Infundibulumstenose verantwortlich sei, auf bestimmte, gerichtete Teile der Bulbusmuskulatur, mit tatsächlicher Hyperplasie dieser Teile beschränkt sei.

Andererseits kann eine sekundäre Anpassung des Herzens an die fehlerhafte, hämodynamische Situation, die durch eine Verbindung zwischen dem rechten und linken Ventrikel in Form eines Ventrikelseptumdefektes besteht, nicht ausgeschlossen werden. De Vries und Saunders zeigten die Wechselwirkungen zwischen dem ontogenetisch segmentalen Wachstumspotential und der Flüssigkeitsmechanik anhand der verschiedenen Wirkungen von spiraligen und randnahen Fließbewegungen auf Röhrenoberflächen.

Die Indikation zur Banding-Operation kann manchmal deshalb schwierig sein, weil die durch einen solchen Eingriff veränderte Hämodynamik durch eine später hinzutretende Infundibulumhypertrophie ungewöhnlich verstärkt werden kann. Aus den Zahlen von Hoffman und Rudolph kann man für den isolierten Ventrikelseptumdefekt das Auftreten einer Infundibulumhypertrophie mit einer Häufigkeit von ungefähr 5% oder mehr ableiten. Diese Beobachtung steht in Übereinstimmung mit eigenen klinischen Beobachtungen am mittelgroßen und großen Ventrikelseptumdefekt.

Die Lebenserwartung wird durch eine wirksame Infundibulumhypertrophie deutlich erhöht. Zum Beispiel fand Mark unter 38 Erwachsenen mit ventrikelseptumdefekt 11 Patienten mit dieser Komplikation.

4. Die Banding Operation

Bei der heute üblichen Modifikation dieser Operation wird nach Pericardincision der Pulmonalisstamm etwa 1 cm oberhalb der Pulmonalklappe mit einem ca. 0,5 cm breiten Teflonbändchen umschlungen und das Bändchen so weit zugezogen, bis in der distalen Pulmonalis etwa halber ventrikeldruck gemessen wird. Dies geschieht mit der Zielsetzung, durch die widerstandserhöhung im Pulmonalisstamm den Links-Rechts-Shunt und den Druck im Lungengefäßbett zu verkleinern. Der linke ventrikel wird von der Volumenmehrarbeit entlastet, der Aortendruck steigt an und die Herzinsuffizienz verliert sich. In erster Linie ist dieses Vorgehen für diejenigen Kinder oft lebensrettend, die aufgrund eines großen Ventrikelseptumdefektes sehr hohe Shuntvolumina zu bewältigen haben, weil eine zu diesem Zeitpunkt angenähert normale Lungengefäßentwicklung und ein nur mäßiger Anteil von Vasokonstriktion am gesamten Lungengefäßwiderstand vorliegen.

In zweiter Hinsicht wurde diese Operation zur Prävention einer Gefäßsklerose der Lunge auch bei Kindern durchgeführt, deren Ventrikelseptumdefekt zum Beispiel wegen eines zu geringen Körpergewichts noch nicht operiert werden konnte, die aber einen hohen Pulmonalisdruck und einen mittelgroßen Shunt zeigten.

Es ist jedoch sehr zweifelhaft, ob eine Banding Operation jenseits des Kleinkindalters die Progression einer Lungengefäßsklerose aufhalten kann.

Spezieller Teil

1. Aufgabenstellung

Wir haben uns in dieser Arbeit die Aufgabe gestellt, aus kardiologischer und herzchirurgischer Sicht den Krankheitsverlauf von 55 Kindern mit isoliertem Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertension zu untersuchen.

32 Patienten wurden nach Müller - Dammann operiert. 23 Patienten, bei denen ebenfalls die Palliativoperation angezeigt war, wurden aus verschiedenen Gründen nicht operiert. Die Gründe waren zum Beispiel: Wohnortwechsel, nicht mehr Erscheinen bei ambulanten Kontrolluntersuchungen, Besserung der Krankheitssymptome, oder überraschender Tod, bevor operiert werden konnte. In die Untersuchungsreihe wurden alle Patienten aufgenommen, deren erste Untersuchung und Herzsondierung im Zeitraum zwischen Januar 1963 bis Juni 1968 die Diagnose eines isolierten Ventrikelseptumdefektes mit pulmonaler Hypertension ergab und die zum Zeitpunkt der ersten Herzsondierung und im Falle einer Banding Operation nicht älter als zwei Jahre waren. Zusätzlich wurde ein systolischer Pulmonalisdruck von >50 mmHg gefordert, weil erfahrungsgemäß erst ab etwa diesem Druck die Banding Operation eine echte Alternative zur konservativen Therapie darstellt, und weil aus organisatorischen Gründen die Selektion der in Frage kommenden Patienten aus dem gesamten Krankengut dadurch wesentlich vereinfacht wurde.

Von den 32 palliativ nach Müller - Dammann operierten Kindern wurden 24 zwischen Februar 1968 und Juli 1972 rekatheterisiert, um 20 bis 73 Monate nach der Banding Operation, die veränderte hämodynamische Situation vor der in Aussicht zu nehmenden Totalkorrektur des Ventrikelseptumdefektes zu erfassen. Von einem Patienten lagen nur neueste klinische Nachuntersuchungen vor.

Aus der Vergleichsgruppe der 23 nicht palliativ Operierten, wurden 11 Kinder zwischen September 1969 und Februar 1971 im Alter von 29 bis 108 Monaten rekatheterisiert. Die Indikation zur Kontrollsondierung wurde gestellt wegen des trotz intensiver konser-

vativer Therapie bestehenden schlechten Allgemeinbefindens (bzw. der Überprüfung, ob sie teilweise nicht doch zu einer Banding Operation überwiesen werden sollten) oder zur Klärung der Frage, ob eine Primärkorrektur des Ventrikelseptumdefektes inzwischen aussichtsreich erschien. Zwei Kinder dieser Vergleichsgruppe wurden nicht rekatheterisiert, weil bei ihnen der Ventrikelseptumdefekt relativ früh operiert worden war.

2. Untersuchungsmethoden

a) Herzkatheter

Die Herzsondierungen wurden im allgemeinen nach Prämedikation mit Atropin und Pethidin am nüchternen Patienten durchgeführt. Von einer größeren peripheren Vene ausgehend wurde die Sonde in die beiden Hohlvenen, den rechten Vorhof, die rechte Hauptkammer und schließlich in die Lungenarterie vorgeschoben. Durch das foramen ovale konnte der Katheter des öfteren vom rechten in den linken Vorhof oder vom rechten Ventrikel, durch den Septumdefekt hindurch, in den linken Ventrikel vorgeführt werden und die Druck- und Sättigungswerte bestimmt werden. Waren die Werte im linken Vorhof nicht bestimmbar, so wurde für die Sauerstoffsättigung im arteriellen Blut 96% und für den Mitteldruck 5 mmHg angenommen. Aus den großen Gefäßen und den einzelnen Herzabschnitten wurden mehrere Blutproben entnommen und die Sauerstoffsättigung mit einem Reflexionsoximeter (Fa.Kipp) bestimmt. Zur Druckmessung wurde ein Statham Transducer verwendet. Die Mitteldrucke wurden durch elektrische Integration bestimmt. Die Berechnung der Kreislaufgrößen geschah nach dem Fick'schen Prinzip. Die in die Fick'sche Gleichung eingehende Sauerstoffaufnahme pro Zeiteinheit (ml/Min.) wurde aus der Tabelle von Rudolph et al. (entnommen aus: Handbuch der Kinderheilkunde Band II, Teil 1, 1966) und unter Benützung des Nomograms von Crawford, Terry et al. ermittelt.

Zur Berechnung der Kreislaufgrößen kamen folgende Beziehungen zur Anwendung:

$$\begin{aligned}
 \text{I } \dot{Q}_P \text{ (l/min)} &= \frac{\dot{V}_{O_2} \text{ (ml/min)}}{AVD_{O_2} - P \text{ (ml/l)}} \\
 \text{II } \dot{Q}_S \text{ (l/min)} &= \frac{\dot{V}_{O_2} \text{ (ml/min)}}{AVD_{O_2} - S \text{ (ml/l)}} \\
 \text{III } R_P \cdot a \text{ (E . m}^2 \text{)} &= \frac{P_{mPA} - P_{mLA} \text{ (mmHg)}}{\dot{Q}_P \text{ (l/min)}} \cdot a \text{ (m}^2 \text{)} \\
 \text{IV } R_S \cdot a \text{ (E . m}^2 \text{)} &= \frac{P_{mAo} - P_{mRA} \text{ (mmHg)}}{\dot{Q}_S \text{ (l/min)}} \cdot a \text{ (m}^2 \text{)}
 \end{aligned}$$

$\dot{Q}_P$ = Minutenvolumen im kleinen Kreislauf

$\dot{V}_{O_2}$ = Sauerstoffverbrauch

$AVD_{O_2} - P$ = arteriovenöse Sauerstoffdifferenz im kleinen Kreislauf

$\dot{Q}_S$ = Minutenvolumen im großen Kreislauf

$AVD_{O_2} - S$ = arteriovenöse Sauerstoffdifferenz im großen Kreislauf

P_{mPA} = Mitteldruck in der arteria pulmonalis

P_{mLA} = Mitteldruck im linken Vorhof

a = Körperoberfläche

R_P = Gefäßwiderstand im kleinen Kreislauf

R_S = Gefäßwiderstand im großen Kreislauf

P_{mAo} = Mitteldruck in der Aorta

P_{mRA} = Mitteldruck im rechten Vorhof

Der Gesamtwiderstand in der Lungenstrombahn der palliativ mit einer Pulmonaliseinengung behandelten Patienten, die 2 bis 6 Jahre nach der Banding Operation rekatheterisiert wurden, ist für die zweite Herzsondierung:

$$V. \quad R_{Ges} = R_{Band} + R_{Pul}$$

$$R_{Ges} = \text{Gesamtwiderstand}$$

$$R_{Band} = \text{Widerstand der Bandingeinengung}$$

$$R_{Pul} = \text{Lungengefäßwiderstand}$$

Zur Berechnung der Größe R_{Ges} gingen wir von der Überlegung aus, daß im Bereich zwischen Pulmonalklappe und Pulmonaliseinengung systolische Druckgleichheit mit dem rechten Ventrikel herrscht und nach Klappenschließung über die pulmonalwärts offene Ausflußbahn diastolische Druckgleichheit mit der distalen Pulmonalis eintritt. Wir fanden diese Überlegung an allen sieben Patienten bestätigt, bei denen während der zweiten Herzsondierung, zwei bis sechs Jahre postoperativ, die Katheterspitze in den Bereich zwischen Pulmonalklappe und Pulmonaliseinengung gelegt werden konnte. Da kein durch elektrische Integration gefundener Mitteldruck für diesen Bereich vorlag, wurde der Mitteldruck durch graphische Integration der von den Druckkurven umschriebenen Flächen ermittelt. Zur Auffindung des Aortenmitteldrucks wurde von Wetzler eine Beziehung angegeben, die einen Proportionalitätsfaktor von 0,43 beinhaltet, der von einer Anzahl äußerer Umstände abhängt. Nachdem für die Pulmonalis die durch graphische Integration gefundenen Mitteldruckwerte im Bereich zwischen Pulmonalklappe und Pulmonaliseinengung um ca. 5% höher lagen als die unter Anwendung des Proportionalitätsfaktors 0,43 errechneten Mitteldruckwerte, andererseits aber bei nur 7 Patienten die graphische Auffindung des Mitteldrucks möglich war, entschlossen wir uns, den Faktor 0,43 generell zur Berechnung des Mitteldrucks im oben angeführten Pulmonalisbereich zu verwenden. Für die Berechnung des Mitteldrucks im Bereich zwischen Pulmonalklappe und operativ angelegter Pulmonaliseinengung kam somit folgende Beziehung zur Anwendung:

$$P_{m \text{ Band}} = P_{PA \text{ Diastol.}} + 0,43 \cdot (P_{RV \text{ Systol.}} - P_{PA \text{ Diastol.}})$$

$P_{m \text{ Band}}$ = Mitteldruck im Bereich zwischen Pulmonalklappe und Pulmonaliseinengung

$P_{PA \text{ Diastol.}}$ = Diastolischer Pulmonalisdruck

$P_{RV \text{ Systol.}}$ = Systolischer Druck im rechten Ventrikel

Um den gesamten Lungenstrombahnwiderstand zu erhalten, ersetzt man in Gleichung III den Ausdruck P_{mPA} durch $P_{m \text{ Band}}$ und erhält somit:

$$\text{VII. } R_{Ges} = \frac{P_{m \text{ Band}} - P_{mLA}}{\dot{Q}_P} \cdot (E \cdot m^2)$$

Weil man R_{Band} und R_{Pul} als Serienanordnung zweier Widerstände betrachten kann, folgt daraus nach V:

$$\text{VIII. } R_{Band} = R_{Ges} - R_{Pul}$$

Die Berechnung der %-Anteile der Pulmonaliseinengung am Gesamtwiderstand erlaubt unter der Voraussetzung eines gleichen intraoperativen Stenosierungsgrades einen Vergleich der Wirksamkeit der operativ angelegten Pulmonaliseinengung bei Kindern mit unterschiedlich langem postoperativen Zeitintervall.

Zur Beurteilung des Ausmaßes, inwieweit ein pulmonaler Hochdruck durch Gefäßumbau bereits fixiert ist, oder ob der Hochdruck zu einem wesentlichen Anteil durch Vasokonstriktion verursacht wird, kam die im Abschnitt über die pulmonale Hypertonie beschriebene Methode der Sauerstoffatmung zur Anwendung. Zugleich läßt der Quotient R_P/R_G , der im Normalfall $< 0,5$ in seiner Annäherung an 1,0 das Ausmaß der Fixierung erkennen.

Bei noch liegendem Herzkatheter wurden Kineangiographien im sagittalen und seitlichen Strahlengang mit Kontrastmittelinjektion in die rechten und linken Herzkammern angefertigt.

b) Klinik

Röntgenaufnahmen im p.a. Strahlengang und Schrägaufnahmen wurden einige Tage vor den Herzsondierungen und bei den zwischenzeitlichen Nachuntersuchungen routinemäßig angefertigt.

Die Cor/Thorax-Indices wurden in der üblichen Weise bestimmt. Die Beurteilung der Lungengefäßzeichnung erfolgte in drei Gradeinheiten:

0 = normal; + = deutlich vermehrt; ++ = stark vermehrt.

Die Elektrokardiogramme wurden nach Lagetypen und Belastungszeichen untersucht. Eine Links-, Rechts- oder Doppelhypertrophie wurde nach folgenden Kriterien bemessen:

RVH = Rechtshypertrophie

- a) Rechtstyp $> + 120^\circ$
- b) $RV_1 - SV_1 > 15 \text{ mm}$
- c) $RV_1 / SV_1 > 4,0$ unter 5 Jahre
 $> 1,0$ über 5 Jahre
- d) RV_1 ohne S über 2 Monate Lebensalter
- e) $RV_6 / SV_6 < 1,0$ älter als 2 Monate
- f) T in $V_1 - V_4$ invertiert oder gesenkte ST-Strecke mit q_{RV_1} oder RV_1 15 mm.

LVH = Linkshypertrophie

- i) Achsenabweichung $< + 30^\circ$ bis 2. Lebensjahr
 $< - 30^\circ$ über 2 Jahre
- j) $RV_6 > 30 \text{ mm}$ bei Gegenwart von Q
- k) $SV_1 > 20 \text{ mm}$
- l) $RV_6 + SV_1 > 45 \text{ mm}$
- m) $Q_6 > 4 \text{ mm}$
- n) großes spitzes T in V_6
- o) negatives $T_{5/6}$ mit gesenkter ST-Strecke $> 1 \text{ mm}^+$

CVH = Doppelhypertrophie

Zwei Zeichen von RVH und LVH.

$+10 \text{ mm} = 1 \text{ m V.}$

Das Körpergewicht ist ein gutes Maß für das Gedeihen eines Kindes. Die Gewichte der verschiedenen Patienten zum Zeitpunkt der ersten Herzsondierung, bei den klinischen nachuntersuchungen und beim zweiten Herzkatheter wurden in die Kurven der Gewichtsperzentile eingetragen. (Anthropometrische Tafeln des Children's Medical Center, Boston).

3. Eigene Untersuchungen

a) Gegenüberstellung der Ausgangssituation beider Untersuchungsgruppen

Zur Klärung der Frage, inwieweit die hämodynamische Ausgangssituation bei der später palliativ nach Müller-Dammann operierten Gruppe vergleichbar sei mit dem Schweregrad der Erkrankung der weiterhin konservativ behandelten Gruppe, wurde unter Benutzung des Student-t-Tests der Mittelwert und die Standardabweichung der Pulmonalismitteldrucke einer jeden Gruppe errechnet. Der Mitteldruck in der Pulmonalis wurde gewählt, weil es sich hierbei um keine errechnete, sondern direkt durch elektrische Integration gemessene Größe mit sehr geringem Meßfehler handelt.

Nachfolgend soll für die palliativ nach Müller-Dammann mit einer operativen Pulmonaliseinengung behandelte Patientengruppe stets der Ausdruck "Banding-Gruppe" gelten. Für die Banding-Gruppe (32 Patienten) errechneten wir aus $n = 31$ Messungen des Pulmonalismitteldrucks für die erste diagnostische Herzsondierung einen Mittelwert von 57,4 mmHg mit einer Standardabweichung von 12,1.

Die Konfidenzgrenzen für den Mittelwert sind bei $K = 95\%$

$$57,4 \pm 4,5 \text{ mmHg (Bereich: 35 bis 85 mmHg)}.$$

In der Vergleichsgruppe (23 Patienten) ist der Mittelwert der Pulmonalisdrucke bei $n = 20$ Messungen, 56,7 mmHg mit einer Standardabweichung $s = 11,5$ und die Konfidenzgrenzen für den Mittelwert bei $K = 95\%$ sind

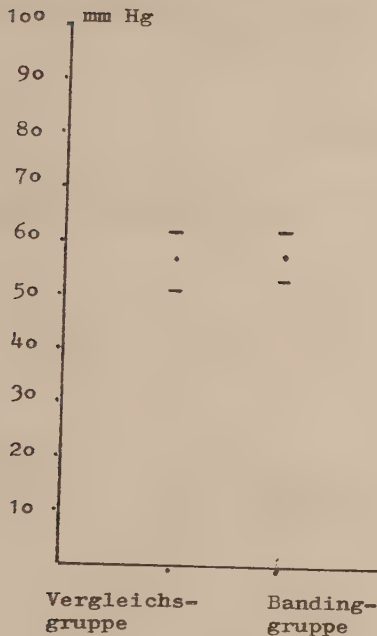
$$56,7 \pm 5,4 \text{ mmHg (Bereich: 33 bis 74 mmHg)}.$$

Tabelle I, Abbildung I

	Pulmonalis- Mitteldruck		s	
Banding-Gruppe	57,4 mmHg	$\pm 4,5$ mm Hg	12,1	35 - 85 mmHg
Vergleichsgruppe	56,7 mmHg	$\pm 5,4$ mm Hg	11,5	33 - 74 mmHg

Beide Patientengruppen haben, bevor die einen zur Banding Operation überwiesen, die anderen weiter konservativ behandelt wurden, eine sehr ähnliche hämodynamische und klinische Ausgangsposition.

Abb. I Pulmonalis - Mitteldruck
vor Therapiebeginn



b) Verlaufsergebnisse der Banding-Gruppe

Von den 32 Patienten leben vier bis zehn Jahre nach der Banding Operation 25 Kinder, die inzwischen ein Alter von 6-11 Jahren erreicht haben. 24 Kinder wurden zwei bis sechs Jahre nach der Banding Operation, vor der Totalkorrektur des Ventrikelseptumdefektes, zum zweiten Mal herzkatheterisiert. Ein Junge verzog ins Ausland und wurde nur klinisch nachuntersucht. Von den 25 palliativ operierten Patienten wurden zwischen 1970 und 1973 bei insgesamt 11 Kindern der Ventrikelseptumdefekt und die vormals palliativ angelegte Pulmonaliseinengung operativ, ohne Todesfall, korrigiert.

Tabelle II n = 32 (Banding-Gruppe)

Banding Operation	Operation toleriert	Todesfälle	zweite Herz- sondierung	Total- korrektur
32	25	7	24	11

Tabelle III n = 23 (Vergleichsgruppe)

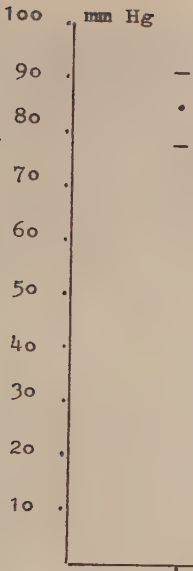
Konservativ behandelt	verstorben	leben	zweite Herz- sondierung	VSD operiert
23	11	12	11	4

Eine Gegenüberstellung der Kreislaufgrößen vor und nach der Banding Operation zeigen Tabelle IV und Abbildung II (n=24)

Tabelle IV

	Systol.Pul.Druck		s	Bereich
Vor Banding	84,4 mmHg	$\pm 7,1$ mmHg	16,7	54 - 125 mmHg
Nach Banding	37,9 mmHg	$\pm 7,2$ mmHg	17,1	13 - 70 mmHg

mm Hg



Vor Banding 2-6 J.nach B.

Abb. II Systolischer Pul.-Druck

$\frac{PA \cdot 100}{RV}$

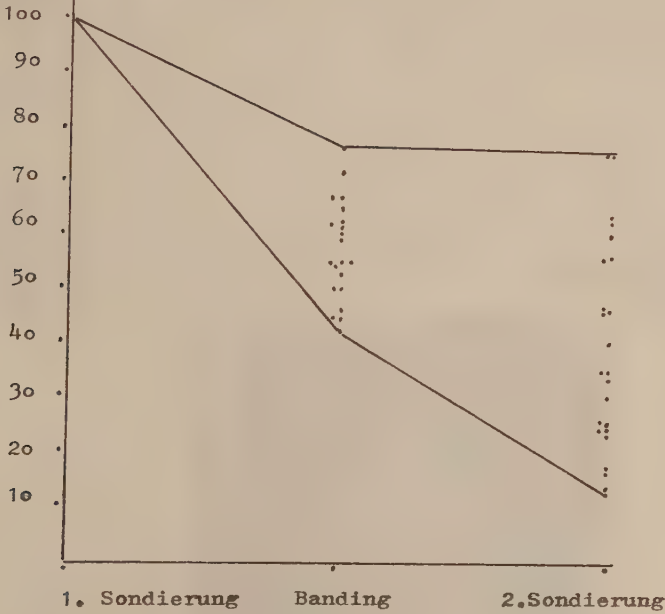


Abb. III

In der Abbildung III wurde der Quotient aus dem Pulmonalis- und rechten Ventrikeldruck für jeden Patienten aufgetragen. Die bei "Banding" eingetragenen Werte ergaben sich aus den intraoperativen Messungen des Drucks nach Einengung der Pulmonalis. Die beiden höchsten Werte in der Kolumne "zweite Herzsondierung" gehören zu den Patienten A 5 B.Th. und A 24 S.G. Ihr postoperativer Verlauf ist für die Banding-Gruppe atypisch und soll deshalb besonders behandelt werden.

c) Außergewöhnliche Verläufe

Beim Patienten B.Th. konnte der Fortbestand eines sehr hohen Lungengefäßwiderstandes bzw. die Annäherung des Lungengefäßwiderstandes an den Widerstand im Körperkreislauf trotz Banding Operation nicht verhindert werden. Der Bub wurde wegen einer placenta praevia durch sectio geboren, wog 4400 Gramm, war zunächst klinisch unauffällig, bis er nach 14 Tagen zyanotisch wurde. Nach Digitalisierung wog er im Alter von 2 Monaten bei der ersten Herzsondierung 4050 Gramm und lag somit in den Percentilenkurven an der 3%-Linie. Leichte Ruhedyspnoe, keine sichere Zyanose und Sinustachycardie ergab der Aufnahmebefund. Die Leber war 1,5 cm unter dem Rippenbogen tastbar. Er hatte keine Ödeme und keinen Herz buckel. Auskultatorisch lag das punctum maximum eines systolischen Geräusches Grad 2 (1-4) im 3. Intercostalraum links, parasternal. Die Herzschallkurve zeigte ein nicht ganz holosystolisches Geräusch von Decrescendocharakter und ein Präsysstolikum. Das Herz war stark nach links und auch rechts verbreitert. Der Cor/Thorax-Index betrug 0,72. In den Schrägaufnahmen bestand eine Doppelhypertrophie der Ventrikel. Die starke Überdurchblutung der Lunge mit zahlreichen orthograd getroffenen Gefäßen zeigt Abbildung IV.



Abb. IV

Die Auswertung des EKG's ergab einen Linkstyp (-75°) und Doppelhypertrophie. In der Kineangiographie stellte sich eine stark vergrößerte Pulmonalarterie mit weitlumigen Seitenästen dar. Der rechte Ventrikel lag auffallend medial. Die Aorta hatte einen normalen Verlauf. Im seitlichen Strahlengang kam es über einen hohen, relativ großen Ventrikelseptumdefekt zur Frühanfärbung der Aorta. Während der Banding Operation hatte der thorakotomierete Säugling systolische Druckwerte von 50 mmHg. im rechten Ventrikel und Pulmonalarterie. Der periphere Blutdruck lag bei 120 mmHg systolisch. Nach Zuziehen des Teflonbandes lag der Pulmonalisdruck bei 50 mmHg, der systolische Druck im rechten Ventrikel stieg auf 80 mmHg an.

54 Monate postoperativ, im Alter von 56 Monaten, wurde berichtet, daß der Patient in der Zwischenzeit selten Infekte des Respirationstraktes gehabt habe. Er war zu diesem Zeitpunkt 108 cm groß. Gewichtsmäßig lag er im Alter von 45 Monaten mit 16,7 kg in den Percentilenkurven über der 50%-Linie, im Alter von 56 Monaten mit 17,5 kg Gewicht zwischen der 25- und 50%-Linie. Es bestanden leichte Belastungszyanose, keine Dekompensationszeichen und kein Herzbuckel. Ein präcordiales Schwirren fehlte. Auskultatorisch war, wie während der Erstuntersuchung, der zweite Herzton über der Pulmonalarterie betont und nicht gespalten. Das punctum maximum des verkürzten systolischen Geräusches, Grad 2, (1-4) lag im 2. bis 3. Intercostalraum links, parasternal. Die Röntgenaufnahme des Thorax (Abb.V) zeigte ein mittelständiges Herz mit ausgeprägter Rechtshypertrophie und weit vorgewölbtem Pulmonalisbogen, sowie Gefäßabbruch im medialen Drittel. Das Elektrokardiogramm zeigte eine Achsenabweichung von -105 bis -110° mit überwiegender Rechtshypertrophie.

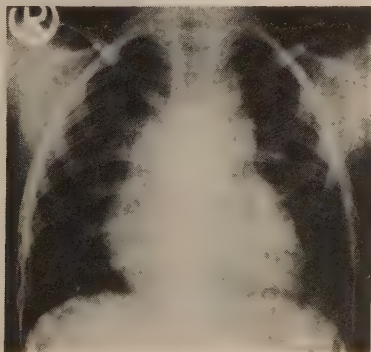


Abb. V

Die zweite Herzsondierung ergab die Werte: Rechter Ventrikel 120/0, (erste Sondierung 125/5), Pulmonalisstamm 120/60 (125/55), periphere Pulmonalarterie 90/60 mmHg, Links-Rechts-Shunt 34% (42%), Lungengefäßwiderstand $23,55 \text{ E} \cdot \text{m}^2$ ($12,48 \text{ E} \cdot \text{m}^2$) und der Gesamtwiderstand der Banding-Stenose und Lungengefäße $26,13 \text{ E} \cdot \text{m}^2$. Somit hatte die Banding-Stenose mit $2,6 \text{ E} \cdot \text{m}^2$ nur einen 10%-igen Anteil am Gesamtwiderstand. Nach Sauerstoffbeatmung veränderten sich die Druck- und Shuntwerte nicht wesentlich, so daß der Lungengefäßwiderstand fixiert war.

Eine dritte Herzsondierung im Alter von 94 Monaten bestätigte die Diagnose. Bei dem gekreuzten Shunt überwog der Rechts-Links-Shunt (33%). Für den Links-Rechts-Shunt errechneten wir 17%. Der Quotient R_P/R_S betrug 0,86 und fiel unter Sauerstoffatmung nur gering auf 0,73, wobei der Quotient von $\dot{Q}_P/\dot{Q}_S$ von 0,80 auf 0,96 anstieg.

In der Kineangiographie (Abb.VI) war ein deutlicher, von rechts nach links gerichteter Shunt zu sehen. Über ein hypertrophes Infundibulum und nach Darstellung der Pulmonalklappe erfolgte der Abstrom des Kontrastmittels in eine supraväuläre Dilatation des Pulmonalarterienstammes. Die nachfolgende Banding-Stenose ist in Abb.VI deutlich zu erkennen, der Pulmonalisstamm erscheint relativ klappennah zu ca. 50% eingeengt. Die Darstellung der Aorta überlagert die starke poststenotische Dilatation des Pulmonalarterienstammes. Die Banding Operation konnte keine Verbesserung des Zustandes bewirken.

Abb.VI



Es bleibt die Frage nach der Ursache: Der Druck im rechten Ventrikel war der höchste, der Shunt einer der niedrigsten von allen untersuchten Kindern. Die große Verschiedenheit zwischen dem intraoperativ und dem während der Herzsondierung gemessenen Druck im rechten Ventrikel ist nicht erklärbar. Daß die Pulmonaliseinengung einen stenosierenden Effekt hatte, zeigen die operativen Druckwerte und die Angiographie. Es ist ebenfalls nicht möglich, daß sich das Bändchen postoperativ gelöst hat, weil ein Druckgradient zwischen beiden Seiten des Bändchens besteht und die Einschnürung, sowie die poststenotische Gefäßdilatation sich angiographisch darstellen. Einerseits war der operative Einengungsgrad mäßig, andererseits wäre eine stärkere Stenosierung wohl kaum toleriert worden; schließlich ist an einen primären pulmonalen Hochdruck zu denken.

Der Patient S.G. zeigte nach erfolgter Banding Operation im Röntgenbild zunächst eine mäßige Abnahme der Lungengefäßzeichnung. Das Kind erkrankte während des Winters 1968/69 des öfteren an Bronchitis. Die Gewichtszunahme war deutlich vermindert. Zum Zeitpunkt der ersten Herzsondierung im Alter von 9 Monaten lag dieser Patient gewichtsmäßig in den Perzentilenkurven unter der 3%-Linie, im Alter von 53 Monaten wog er 14,2 kg und lag somit zwischen der 3- und 10%-Linie. Das präoperative EKG ergab eine Achsenabdringung von $+105^{\circ}$ und eine überwiegende Rechtshypertrophie. Bis zur zweiten Herzsondierung drehte sich die elektrische Herzachse auf $+110^{\circ}$ ein P-pulmonale war ebenso wie vor der Operation ausgeprägt und in den Brustwandableitungen sah man die Zeichen einer pathologischen Rechtshypertrophie. Seit dem zweiten postoperativen Jahr nahm die Herzgröße in den Thoraxaufnahmen zu. Dabei fiel besonders zwischen dem 2. und 3. postoperativen Jahr die starke Vorwölbung der Pulmonalarterie auf, die das normalerweise postoperativ beobachtete Maß übertraf. Ende des vierten Lebensjahres lag das punctum maximum eines lauten systolischen Geräusches, Grad 3-4 (1-4), über der Pulmonalis. Das Geräusch wurde weit in die Lungenperipherie fortgeleitet. Die Röntgenaufnahme des Thorax (Abb.VII) zeigte nach wie vor ein nach links verbreitertes Herz mit noch immer deutlich vermehrter Lungengefäßzeichnung, besonders in den

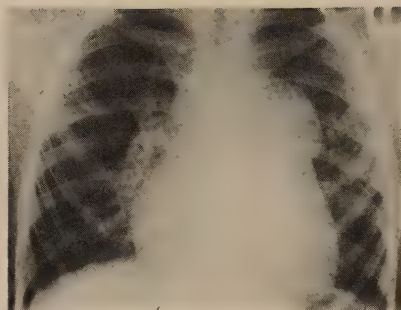


Abb. VII

zentralen Abschnitten.

Die zweite Herzsondierung im Alter von fünf Jahren ergab nur einen geringen Druckgradienten zwischen dem distalen Pulmonalisstamm und dem rechten Ventrikel (22 mmHg). Angiographisch stellte sich direkt in Höhe der Pulmonalklappe eine Einengung des Pulmonalisstammes und eine außerordentlich große poststenotische Dilatation der gesamten Pulmonalarterie und ihrer Hauptäste dar. Die Banding-Stenose war somit im postoperativen Zeitintervall klappenwärts abgerutscht und verursachte ein kombiniertes Klappenvitium. Die Pulmonaliseinengung hatte nur einen Anteil von 15% am gesamten Lungenstrombahnwiderstand.

Intraoperativ wurde bei dem Patienten zunächst systolische Druckgleichheit von 85 mmHg im rechten Ventrikel und Pulmonalarterie gemessen, endoperativ lag der systolische Druck in der distalen Pulmonalis bei 65 mmHg, im rechten Ventrikel bei 90 bis 95 mmHg. Vergleicht man diese Drucke mit dem Stenosierungsgrad der anderen operierten Kinder, so fallen die mäßigen Druckveränderungen auf, die durch das Zuziehen des Bändchens verursacht wurden. Die Erklärung für das Abrutschen des Bändchens in Richtung auf die Pulmonalklappe kann rückschauend, bei Betrachtung der Druckwerte, nur dahingehend gegeben werden, daß das Teflonband postoperativ durch die Pulsation der Pulmonalis klappenwärts abrutschte, bevor es zu einer Fibrosierung und Einmauerung des Bändchens kam (Abb.VII).

Ein weiterer ungewöhnlicher Verlauf war bei der Patientin Sch.B. zu beobachten (Abb.VIII u. IX). Das Mädchen kam im Alter von 6 1/2 Monaten zur Herzsondierung mit einem Links-Rechts-Shunt von 61%

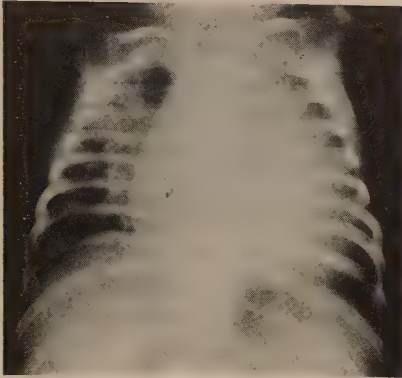


Abb. VIII

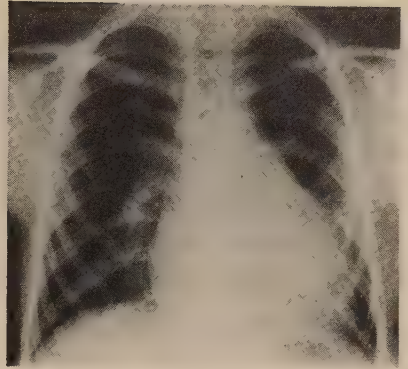


Abb. IX

und einem Pulmonaldruck von 54 zu 30 mmHg. Im Alter von 7 Monaten wurde nach Müller-Dammann operiert. Im 53. Lebensmonat, 46 Monate postoperativ, war kein Links-Rechts-Shunt nachweisbar. Anamnestisch wurden gehäuft eitrige Anginen angegeben und im 4. und 5. postoperativen Jahr war das Mädchen leicht zyanotisch geworden, hatte aber weder Uhrglasnägel noch Anzeichen für Trommelschlegelfinger und war in ihrer Leistungsfähigkeit bei Belastungsdyspnoe und leichter Ermüdbarkeit eingeschränkt. Bei der Totalkorrektur des Vitiums im Alter von 6 1/2 Jahren, das heißt Rekonstruktion des Pulmonallumens und eventuellem Verschluß des Ventrikelseptumdefektes, konnte kein Septumdefekt gefunden werden; statt dessen wurde ein begrenzter narbiger Bezirk unter dem Trikuspidalsegel gefunden, der etwa dem membranösen Anteil des Ventrikelseptums entsprach.

Aus der Anamnese kann man somit ableiten, daß wahrscheinlich eine Endokarditis am Verschluß des Ventrikelseptumdefektes maßgeblich beteiligt war.

d) Wirksamkeit der Pulmonaliseinengung zwei bis sechs Jahre nach Banding Operation

Die operativ angelegte, in ihrer Größe konstante Pulmonaliseinengung wird einerseits durch das Körperwachstum, andererseits durch die Verminderung des Lungengefäßwiderstandes der Patienten zunehmend wirksamer.

Um einen Richtwert der zeitlichen Widerstandsveränderungen aus dem vorliegenden Patientengut zu erarbeiten, wurden die Banding-Patienten, mit Ausnahme der eingehend beschriebenen Sonderfälle, gemäß ihrem Operationsalter in Untergruppen eingestuft.

	Operationsalter	Anzahl d. Patienten
I.	0 bis 6 Monate	7
II.	>6 bis 12 "	7
III.	>12 "	<u>7</u>
		21 gesamt

Zur Charakterisierung der zwischen den beiden Herzsondierungen vorgenommenen Pulmonaliseinengung wurde wie in Abb.III der Quotient aus den endoperativen systolischen Drucken von Pulmonalis und rechtem Ventrikel verwendet. Die Mittelwerte der Kreislaufgrößen und des dazugehörigen Alters einer jeden der drei Untergruppen zu je sieben Patienten sind in Tabelle V aufgeführt.

Tabelle V

		Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III
Alter (Monate)	1.Herzkath.	4,86	7,01	14,28
	Banding	4,86	9,21	18,71
	2.Herzkath.	55,30	47,43	56,53
Pulmonal- isdruck	1.Herzkath.	75,7 mm Hg	80,2 mm Hg	86,4 mm Hg
	2.Herzkath.	27,1	33,6	42,9
Op.Einengungs- grad		53,8	57,5	54,7
Wider- stände	R_P 1. Herzkath.	$5,96 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$4,92 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$8,39 \text{ E} \cdot \text{m}^2$
	$R_{\text{Ges.}}$ 2. Herzkath.	$11,47 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$10,42 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$10,50 \text{ E} \cdot \text{m}^2$
	R_{Pul} 2. Herzkath.	$3,087 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$3,754 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$5,168 \text{ E} \cdot \text{m}^2$
	R_{Band}	$8,38 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$6,67 \text{ E} \cdot \text{m}^2$	$5,33 \text{ E} \cdot \text{m}^2$
	%-Anteil R_{Band} an R_{Ges}	73%	64%	51%

Die am frühesten operierten Patienten mit dem längsten postoperativen Zeitintervall haben bei einem vergleichbaren operativen Stenierungsgrad eine fortgeschrittene Normalisierung ihrer Kreislaufverhältnisse erreicht. Zugleich konnte ein Richtwert für den von der hämodynamischen Ausgangssituation, dem Operationsalter, dem operativen Einengungsgrad, dem postoperativen Zeitintervall und dem Körperwachstum abhängigen Prozentanteil der Pulmonaliseinengung am gesamten Lungenstrombahnwiderstand nach 2 bis 6 Jahren angegeben werden.

e) Ergebnisse der klinischen Nachuntersuchung

EKG

Die Elektrokardiogramme der 25 Patienten, die eine Banding Operation toleriert hatten, wurden auf Lagetypen und Belastungszeichen untersucht. Zur Auswertung kamen die Stromkurven, die jeweils am Tag der ersten, also präoperativen Herzsondierung und am Tag der zweiten Herzsondierung, das heißt 2 bis 6 Jahre postoperativ, geschrieben wurden. Der Mittelwert der elektrischen Herzachse wurde präoperativ mit $+ 55^{\circ}$, postoperativ mit $+ 84^{\circ}$ bestimmt. Die Abdrehung nach rechts aus der Indifferenzlage in die Steillage betrug 29° . In der Abbildung X wurden im inneren Kreis die Achsenabweichungen des ersten, im äußeren Kreis die des zweiten EkG's und der jeweilige Mittelwert eingetragen.



Abb. X

Die präoperativ oft beobachtete Doppelbelastung beider Ventrikel mit Volumenbelastung des linken Ventrikels geht durch die Pulmonaliseinengung in eine Volumenentlastung des linken Ventrikels mit erhöhter Druckerbeit, Dilatation und Hypertrophie des nun mehr mit einem fast verdoppelten Auswurfdruck arbeitenden rechten Ventrikels über. Die Untersuchung auf Belastungszeichen zeigt die Tabelle VI.

Tabelle VI

	CVH LVH+	CVH	CVH RVH	RVH	RVH+	Gesamt
1. EKG	1	9	5	9	1	25
2. EKG	0	1	3	17	4	25

Die Kinder mit großen Links-Rechts-Shunts ($\geq 60\%$) zeigten im ersten EKG ausschließlich Zeichen der Doppelhypertrophie (CVH). Die zehn ausgeprägten Rechtshypertrophien (RVH) wurden in erster Linie bei den Patienten beobachtet, deren Shunts zwischen $>30\%$ und $<60\%$ lagen.

Körpergewicht

Das Körpergewicht ist ein gutes Maß für das Gedeihen eines Kindes. Die Gewichte vor und zwei bis sechs Jahre nach der Banding Operation wurden für Buben und Mädchen getrennt in die Kurven der Gewichtspercentile eingetragen und somit eine Beziehung zwischen Alter und dem Gewicht gesunder Kinder hergestellt. Die Abbildung XI zeigt das Ergebnis dieser Untersuchung, wobei die Percentilenlinien auf der X-Achse, die Zahl der Patienten auf der Y-Achse aufgetragen wurden.

Die schwarzen Säulen beziehen sich auf das Körpergewicht vor der Banding Operation, die hellen Säulen auf die Gewichtsverteilung zwei bis sechs Jahre nach Banding. Präoperativ liegen 21 Patienten, also mehr als 80%, gewichtsmäßig unter und zum Teil weit unter der 3%-Linie. Deutlich spiegeln sich darin die Trinkschwäche, Dyspnoe und die gehäuften schweren Infekte wider.



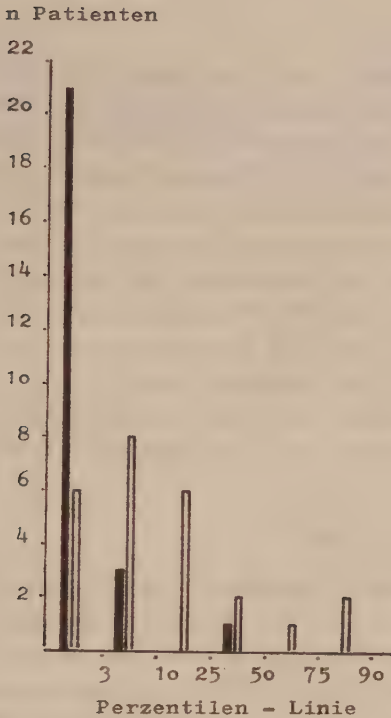


Abb. XI

Im Gegensatz dazu stehen 19 Patienten, also mehr als 75%, zwei bis sechs Jahre postoperativ, gewichtsmäßig oberhalb der 3%-Linie. Die vier Kinder, die präoperativ zwischen der 3% und 50% - Linie lagen, konnten ihr Gewicht weiter verbessern. Die sechs Patienten, die postoperativ noch unter der 3%-Linie liegen, konnten sich nicht verändern, ohne daß eine Korrelation mit Alters-, hämodynamischen- oder operativen Konstriktionsdaten besteht.

Lungengefäßzeichnung und C/T-Index

Eine normale Lungengefäßzeichnung, zwei bis sechs Jahre nach der Banding Operation, war in den Röntgenaufnahmen von 10 Kindern zu sehen. Drei Patienten zeigten im medialen Drittel einen deutlichen Gefäßabbruch. Sieben Kinder haben eine Lungengefäßzeichnung, die an der oberen Grenze der Norm liegt und bei fünf Patienten konnten wir noch eine deutlich vermehrte Lungengefäßzeichnung (Grad +) beobachten. Die letztgenannten fünf Patienten sind diejenigen, deren Banding Operation erst 1968 ausgeführt wurde, sowie die Patientin Sch.M., deren Links-Rechts-Shunt 30 Monate postoperativ, im Alter von 41 Monaten, noch mit 55% bestimmt wurde.

Das Verhältnis des prä- zu postoperativen Cor/Thorax-Index wurde im Mittel mit 0,64 : 0,55 bestimmt, mit den Maxima 0,74 bis 0,59 bzw. 0,63 bis 0,48.

Erkrankungen des Respirationstraktes

Acht der 25 Patienten, so ergab die Anamnese, waren seit der Banding Operation nicht mehr in erwähnenswerter Weise an pulmonalen Infekten erkrankt. Bei 13 Kindern wurde eine solche Erkrankung als "selten", in der Art einer Wintererkältung angegeben. Drei Patienten erkrankten postoperativ an Bronchitiden, bzw. Bronchopneumonie, zwei Patienten innerhalb des ersten Halbjahres nach der Banding Operation. Von einem Kind lagen keine Angaben vor.

f) Postoperative Todesfälle

Zur Wertung einer Behandlungsmethode und Einschätzung des therapeutischen Risikos ist die Untersuchung der eingetretenen Todesfälle stets aufschlußreich. Wie eingangs dieser Untersuchung festgestellt wurde, kamen 32 Patienten zur Banding Operation, wovon 7 Patienten postoperativ verstarben. In Tabelle VII wurden die intraoperativen, die klinischen und die bei der Sektion erhobenen pathologischen Befunde zusammengetragen.

Tabelle VII

Patient	OP-Alter (Monate)	Exitus X-Tage postop.	Befunde Todesursachen	EKG
B 1	17	0 ⊕	sehr häufig Infekte, starke PA-Drosselung, PA 75/30→35/20 RV ? mm Hg.	+ 120° CVH RVH+
B 2	2,5	3	VSD 5mm Durchmesser, Hämatothorax, Stau im großen Kreislauf	- 25 CVH
B 3	10	11	großer VSD, Dysphagia lusoria intraoperativ RV→80, PA→40	+ 30 RVH
B 4	4,5	0	akute Überdehnung des Herzens, intraoperativ RV→80, PA→35, Hyperelastose der Pulmonalgefäße	- 15 CVH LVH +
B 5	9	8	Arrosion des Pulmonalstammes durch das Teflonband, intraoperativ PA 75→60 und LV 75→110	- 10 CVH LVH+
B 6	6	2 ⊕	toxisches Kreislaufversagen, intraoperativ PA 60/44→30/24 RV ?	+ 90 CVH RVH+
B 7	7	40	Bronchopneumonie intraoperativ PA→35/20, RV→70/5	+ 85 RVH

Die mit ⊕ - Index versehenen Patienten wurden nur klinisch betreut, aber andernorts operiert.

An außergewöhnlichen Todesursachen ist die beim Patienten St.Th. (B5) durch das Teflonband verursachte postoperative Arrosion der Pulmonalis zu nennen, die von anderen Autoren als mögliche Komplikation schon ebenfalls beobachtet wurde, die aber, wenn überhaupt, nur für den Preis eines ungenügenden operativen Einengungsgrades vermieden werden könnte. Der andere Todesfall des Patienten H.M. (B7) ist insofern bemerkenswert, als der Bub am 40. postoperativen Tag, drei Wochen nach Entlassung, im Dezember zu Hause einer Bronchopneumonie erlag.

Die nachfolgenden Tabellen ergeben eine nach dem Faktor Zeit gegliederte Übersicht der Banding Operationen.

Tabelle VIII

Operationsletalität aufgegliedert nach Alter zum Zeitpunkt der Banding Operation

Op.-Alter (Monate)	Zahl d.Pat.	Op.toleriert	Zahl d.Pat. postop.verstorb.
0 - 6	12	9	3 ⊕
>6 - 12	12	9	3
>12	8	7	1 ⊕
	32	25	7

Tabelle IX

Gesamtübersicht der Banding Operationen

Jahr	1963	1964	1965	1966	1967	1968 (1. Halbj.)	Total	Total korrigiert
Patienten operiert	2	7	7	5	6	5	32	
Operation toleriert	2	5	5	4	4	5	25	11
postop. verstorben	0	2	2	1	2 ⁺	0	7	

Alle Patienten, deren Banding Operation negativ verlief, lagen hinsichtlich ihres Körpergewichts in den Perzentilenkurven unter der 3%-Linie.

Sterblichkeitsrate aller im ersten Lebenshalbjahr herzkatheterisier-
ten Säuglinge

Es soll der Zeitfaktor, der für jede Therapieart so außerordentlich wichtig erscheint, noch einmal beleuchtet werden. Dazu soll für einen kurzen Moment die strenge Einteilung der insgesamt hier behandelten 55 Patienten (32 Patienten in der Banding Gruppe, 23 Patienten in der Vergleichsgruppe) in die zwei zu untersuchenden Gruppen außer acht gelassen werden. Betrachtet man alle in dieser Arbeit unter-

suchten Patienten, die in ihren ersten sechs Lebensmonaten zur Untersuchung und Herzsondierung kamen und verfolgt den weiteren Verlauf, dann erhält man die Zahlen der Tabelle X.

Tabelle X

Alter 1. Herzsondierung	Patienten sondiert	Gesamtzahl d. Todesfälle	postop. verstorben	konservativ behandelt verstorben
≤ 6 Monate	28	14	4	10

14 von 28 Patienten (50%), die während der ersten sechs Lebensmonate zur Herzsondierung kamen, verstarben in den folgenden Wochen und Monaten. Allein 10 Patienten starben, ohne daß es aus den Gründen, die im allgemeinen Teil aufgeführt wurden, zu einer Banding Operation kam.

Nach diesem kurzen Blick auf die Gesamtheit der in dieser Arbeit untersuchten Patienten nun zur Vergleichsgruppe, die jetzt behandelt werden soll.

g) Verlaufsergebnisse der Vergleichsgruppe

Die Vergleichsgruppe, die konservativ behandelt wurde, besteht wie mehrfach erwähnt, aus 23 Kindern, von denen 11 meistens nach wenigen Wochen, bevor noch operiert werden konnte, an einer zum Grundleiden hinzutretenden Komplikation ad exitum kamen. Die pathologischen Befunde, die neben dem Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie erhoben wurden, sind in Tabelle XII zusammengetragen.

Eine Übersicht der konservativ behandelten Vergleichsgruppe wird in Tabelle XI wiedergegeben.

Tabelle XI

Konservativ behandelte Vergleichsgruppe n = 23

verstorben	leben nach 5-10 Jahre	rekatheterisiert nach 1,5-7 Jahre	VSD korrigiert
11	12	11	4

Tabelle XII

Patient	Exitus X-Monate nach Erstuntersuchung	Befunde Todesursachen	EKG
C 1	1	Lungendystelektase, Hämatothorax	+ 85° RVH
C 2	22	geringe Infundibulumhypertrophie PA 68 mmHg, RV 84 mmHg Bronchopneumonie	Rechts- typ RVH
C 3	6	Trisomie Edwards, an "Infekt" verstorben	- 10° CVH LVH+
C 4	0,5	Herdpneumonie, VSD 1,5 x 1cm	+ 90° CVH
C 5	0,5	Spastische Bronchitis	+ 20° RVH+
C 6	24	$\dot{Q}_P / \dot{Q}_S = 1,7$	+ 80 CVH
C 7	1	Down's Syndrom, Aspiration	+ 80° RVH
C 8	0,5	Bronchopneumonie	Steil- typ RVH
C 9	3	Bronchopneumonie	- 140° RVH
C 10	2	überwiegender Rechts-Links-Shunt	+ 150° RVH+
C 11	4	Pneumonie	- 165° CVH RVH+

Von den 11 Todesfällen der konservativ behandelten Vergleichsgruppe (n=23) führte bei einem Kind (Pat.C 7) nicht eine kardiovaskuläre Ursache, sondern eine Aspiration zum Tode. Der Patient F.R. (C 2) zeigte bei der Herzsondierung im Alter von 5 Monaten einen kleinen Druckgradienten von 16 mmHg bei Rückzug des Katheters aus der Pulmonalis in den rechten Ventrikel. Bei einem Links-Rechts-Shunt von 54% und wiederholter Dekompensation war zum damaligen Zeitpunkt eine Banding Operation indiziert. Es bestand jedoch die Möglichkeit der Zunahme der Infundibulumhypertrophie und somit nur eine aufgeschobene Dringlichkeit zur Operation.

Zusammenfassend muß man feststellen daß, die Aspiration außer acht gelassen, 8 der übrigen 10 Patienten bald nach der ersten Herzsondierung verstarben. Allein 3 Patienten verstarben zwei Wochen nach

Stellung der Diagnose, wobei es sich um schwerkranke Kinder handelte, bei denen heute eine Notoperation durchgeführt werden könnte. Fünf Patienten verstarben ein bis sechs Monate nach Diagnosestellung und zwei weitere nach zwei Jahren.

Alle Todesfälle, außer der Aspiration eines Patienten, ereigneten sich in der kalten Jahreszeit, zwischen Ende Oktober und Anfang März. Diese Beobachtung der jahreszeitlichen Abhängigkeit wird ergänzt durch den späten postoperativen Todesfall des schon erwähnten Banding Patienten H.Th., der drei Wochen nach der Klinikentlassung an einer Bronchopneumonie starb und das ebenfalls schon erwähnte kritische postoperative Intervall von zwei weiteren Banding Patienten, auf die im vorigen Abschnitt eingegangen wurde.

Bei der Untersuchung der EKG-Kurven der konservativ behandelten und später verstorbenen Kinder fiel die erhöhte Zahl der Rechtsbelastungen auf, wenngleich auch fast alle Patienten mit schweren pulmonalen Infekten zu kämpfen hatten.

h) Verlaufsergebnisse der zwölf lebenden Patienten

Nachdem die Untersuchung von Todesursachen und Zeitpunkt in der konservativ behandelten Vergleichsgruppe abgeschlossen ist, soll der Verlauf (vergl. Tabelle XIII) der 12 Patienten, die 5 bis 10 Jahre nach der Erstuntersuchung leben, kritisch betrachtet werden. Elf der zwölf Patienten wurden 1,5 bis 7 Jahre nach der Erstuntersuchung rekatheterisiert und an vier Kindern wurde im Einschulungsalter der Ventrikelseptumdefekt ohne Todesfall operiert. Unter den 12 lebenden Patienten war bis zum fünften Lebensjahr ein Spontanverschuß des Ventrikelseptumdefektes zu verzeichnen. Drei Patienten entwickelten bis zur Kontrollsondierung eine hämodynamisch wirksame Infundibulumhypertrophie.

Tabelle XIII

Verlaufsergebnisse nach 5 bis 10 Jahren (n = 12)

Spontanverschuß	1
Infundibulumhypertrophie	3
Eisenmenger	3
Druck PA = RV	4
nicht rekatheterisiert	1

Der Zeitpunkt des Auftretens einer Infundibulumhypertrophie ist für die Entscheidung entweder konservativ oder palliativ operativ zu therapieren von großer Bedeutung. Nur durch etwa jährliche Nachuntersuchungen mit Vergleich der Vorbefunde kann man entweder eine Infundibulumhypertrophie oder eine Verschlechterung in Richtung auf eine Pulmonalsklerose aufdecken und den einzuschlagenden Therapieweg bestimmen. Die Tabelle XIV ist nach dem Patientenalter gegliedert, in dem eine Infundibulumhypertrophie klinisch oder durch Herzsondierung erkennbar wurde.

Tabelle XIV

Diagnose: Infundibulumhypertrophie (n = 3) Alter in Monaten

Klinisch	12	31	30
Herzsondierung	39	35	44
Patienten	1	1	1

Bezieht man in die Untersuchung über das Auftreten einer Infundibulumhypertrophie in der Vergleichsgruppe auch noch den verstorbenen Patienten (vergl. Tabelle XV) ein, so ergibt sich folgende Altersverteilung:

Tabelle XV

Sichere Zeichen einer Infundibulumhypertrophie (n = 4)

Alter	0 bis 6 Monate	6 - 12	24 - 36
Patienten	1	1	2

Die hämodynamische Wirksamkeit der Infundibulumhypertrophien zeigt Abbildung XII. Der Druck im rechten Ventrikel steigt zwischen erster und zweiter Sondierung an. Bei der zweiten Herzsondierung besteht ein systolischer Druckgradient zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalis.

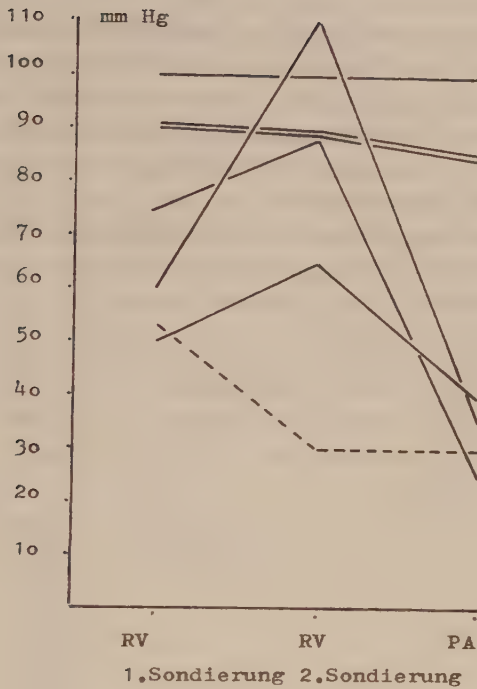


Abb. XII

Die Abb. XII enthält zugleich den Verlauf des Patienten, bei dem ein Spontanverschluß eintrat (gestrichelte Linie). Der Patient mit dem größten Druckunterschied zwischen dem rechten Ventrikel und der Pulmonalis gleicht seit seinem 3. Lebensjahr dem klinischen Bild einer Fallot'schen Tetralogie mit Leistungseinschränkung, zentraler Zyanose, überwiegendem Rechts-Links-Shunt ohne Uhrglasnägelformbildung und Hockstellung. Im Röntgenbild und EKG finden sich im Vergleich zu den übrigen Patienten mit Infundibulumhypertrophie ausschließlich Zeichen einer starken Rechtshypertrophie, Achsenabweichung nach rechts und eine normale bis leicht verminderte Lungengefäßzeichnung.

Drei Patienten entwickelten zwischen dem 3. und 6. Lebensjahr eine Eisenmengerreaktion. Im Vergleich zur ersten Untersuchung waren: das Systolikum leiser und kürzer geworden, der zweite Herzton noch stärker betont, eine mäßige Zyanose und Belastungseinschränkung, Rechtshypertrophie und Rechtstyp, nur kleine Links-Rechts-Shunts, hohe Pulmonalisdruclce, Näherung des Quotienten R_P / R_S an 1,0, bei Sauerstoffatmung keine Änderung von $\dot{Q}_P / \dot{Q}_S$ und röntgenologisch Anzeichen einer pulmonalen Gefäßsklerose vorhanden. Der Druckverlauf ist in Abb. XII dargestellt; er entspricht den drei horizontal verlaufenden Linien. (Pat. B2, B7, B11)

Fünf Patienten hatten Druckgleichheit im rechten Ventrikel und in der Pulmonalis, keinen Rechts-Links-Shunt, sondern mittelgroße Links-Rechts-Shunts. Der Ventrikelseptumdefekt wurde in der Zwischenzeit an drei der Patienten korrigiert. (Darunter nicht rekath. Pat.)

Abbildung XIII: Druckverlauf der vier rekatheterisierten Patienten mit Druckgleichheit im rechten Ventrikel und Pulmonalis, ohne Rechts-Links-Shunt.

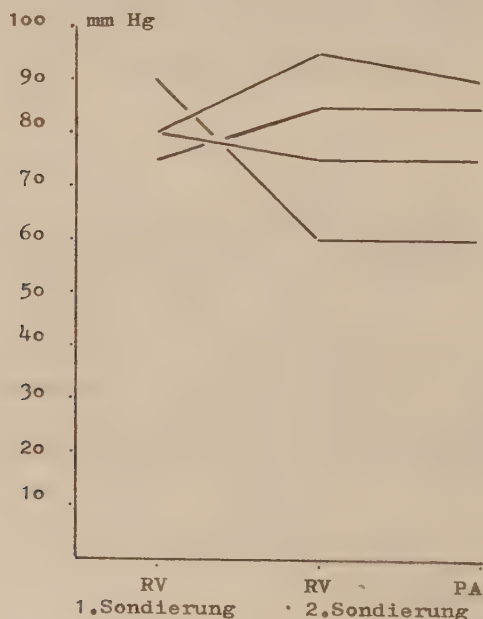


Abb. XIII

Körpergewicht

Das Gewicht der 12 Patienten der Vergleichsgruppe wurde analog der Banding Gruppe untersucht. In Abb.XIV beziehen sich die schwarzen Säulen auf die Gewichte bei der ersten, die weißen Säulen auf die Gewichte bei der zweiten Untersuchung. Von den zwei Patienten, die zum Zeitpunkt der Erstuntersuchung gewichtsmäßig über der 3%-Linie liegen, entwickelt einer später eine Infundibulumhypertrophie und beim anderen tritt der Spontanverschluß ein. Bei der zweiten Untersuchung liegen 5 Patienten (40%) oberhalb der 3%-Linie; darin sind alle drei Patienten mit Infundibulumhypertrophie und der Spontanverschluß enthalten. Ein Patient hat Druckgleichheit im rechten Ventrikel und in der Pulmonalis und einen mittelgroßen Links-Rechts-Shunt.

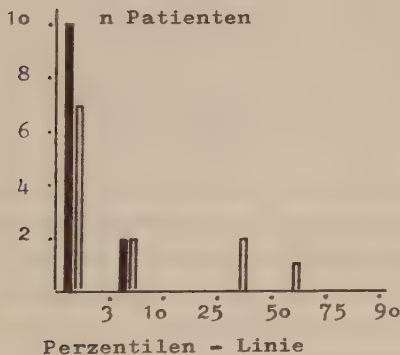


Abb. XIV

Erkrankungen des Respirationstrakts

In der Vergleichsgruppe erkrankten 7 Patienten im Beobachtungszeitraum mit der gleichen Häufigkeit und demselben Schweregrad an Bronchopneumonien, Pneumonien, Bronchitiden und asthmoiden Bronchitiden und es kam zu wiederholten Klinikeinweisungen wie vor und kurze Zeit nach Stellung der kardiologischen Diagnose und

Einsetzen der Therapie. Hinzu kommt ein zwei Jahre therapierter spezifischer, pulmonaler Infekt.

4. Diskussion

Es besteht Übereinstimmung darin, daß bei Kindern mit einem großen Ventrikelseptumdefekt eine Operation schon im ersten Lebensjahr unvermeidlich ist, wenn es aufgrund des großen Links-Rechts-Shunts und der damit verbundenen Lungenüberflutung zu einer medikamentös nicht beherrschbaren Herzinsuffizienz kommt (Stark et al.; Hunt et al.; Goldblatt et al.). Das Versagen der medikamentösen Therapie läßt sich dabei in den meisten Fällen schon an der Höhe der Atemfrequenz und an der mangelhaften Gewichtszunahme erkennen. Eine zweite vertretbare Indikation zum operativen Vorgehen bei Säuglingen mit großem Ventrikelseptumdefekt besteht in einem hohen Druck in der Pulmonalarterie, der mit einem relativ großen Links-Rechts-Shunt auf Ventrikel Ebene einhergeht, ohne daß eine Herzinsuffizienz besteht (Stark et al.). Bei diesen Patienten dient die Operation einer Prävention von bleibenden Gefäßveränderungen der Lungenarteriolen im Sinne einer Arteriosklerose.

Keine Einmütigkeit besteht über das therapeutische Vorgehen bei großem Ventrikelseptumdefekt, wenn es zum Zeitpunkt der ersten Herzkatheteruntersuchung im Säuglings- und besonders im Kleinkindalter schon zu einer signifikanten Widerstandserhöhung des Lungengefäßsystems gekommen ist. Während Birks und Loogen, Goldblatt et al. sowie Hunt et al. auch in diesen Fällen ein operatives Vorgehen in Form einer Bandelierung der Pulmonalarterie vertraten, wurde von anderen Autoren jedweder operativer Eingriff in dieser Situation abgelehnt. (Kirklin), bzw. überhaupt nicht erst in Erwägung gezogen (Stark et al.).

Der Vorteil einer Bandelierung beim Ventrikelseptumdefekt mit grosser Rezirkulation besteht darin, daß das Minutenvolumen im kleinen Kreislauf und damit der Links-Rechts-Shunt reduziert werden und dementsprechend die Volumenbelastung des Herzens vermindert wird. Die Folge ist ein besseres Gedeihen der Säuglinge und eine Zunahme des bis dahin retardierten Wachstums. Die Frage ist aber, inwieweit

eine Bandelierung der Arteria pulmonalis noch von Vorteil sein kann, wenn aufgrund einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf nur noch ein geringer Links-Rechts-Shunt bzw. ein gekreuzter Shunt besteht. In diesen Fällen ist das Minutenvolumen im kleinen Kreislauf nur noch unwesentlich oder überhaupt nicht mehr vergrößert und eine Einengung der Pulmonalarterie könnte für das Herz bei seinem Versuch, die Lunge gegen den erhöhten Widerstand ausreichend zu perfundieren, ein zusätzliches Hindernis darstellen. Dies gilt insbesondere für Fälle, bei denen es aufgrund des erhöhten Lungengefäßwiderstandes schon zu einem überwiegenden Rechts-Links-Shunt gekommen ist.

Dammann et al. haben 1961 mitgeteilt, daß bei 8 älteren Kindern im Alter von 4 - 12 Jahren mit einem großen Ventrikelseptumdefekt und offensichtlich progressiver pulmonaler Gefäßerkrankung nach Anlegen einer künstlichen Pulmonalstenose in Form einer Bandelierung der Arteria pulmonalis Hinweise auf einen Rückgang der pulmonalen Gefäßveränderungen vorhanden waren, obwohl bei 3 dieser Kinder schon ein überwiegender Rechts-Links-Shunt bestanden hatte. Prüft man aber dieses Ergebnis genauer, dann ergibt sich, daß 2 der Kinder mit überwiegendem Rechts-Links-Shunt nach der Operation starben, während sich nur bei 2 Kindern mit noch überwiegendem Links-Rechts-Shunt Hinweise auf postoperativen Rückgang der pulmonalen Gefäßerkrankung ergaben, ohne daß aber hierfür schlüssige Beweise vorlagen. Hunt et al. berichten über 6 Patienten im Alter von mehr als 2 Jahren mit bidirektionalem Shunt und stark erhöhtem Lungengefäßwiderstand, bei denen eine Bandelierung der Arteria pulmonalis vorgenommen wurde. Ein nennenswerter Gradient an der Stelle des Bändchens konnte in keinem der 6 Fälle erzielt werden. Bei einem der Patienten kam es im weiteren Verlauf zu einem Fortschreiten der pulmonalen Gefäßerkrankung. Bei den übrigen 5 Patienten fiel der pulmonale Gefäßwiderstand ab, blieb aber weiterhin erheblich höher als normal. Mocellin und Bühlmeier berichteten kürzlich über Nachuntersuchungen an 22 Kindern, bei denen im Alter von 2 - 10 Jahren wegen eines großen Ventrikelseptumdefektes eine Pulmonalisbändelung durchgeführt worden war. In allen diesen Fällen war der Widerstand im kleinen Kreislauf deutlich erhöht gewesen. Nur

in 2 Fällen sank der pulmonale Gefäßwiderstand postoperativ auf nur noch gering erhöhte Werte ab. In allen anderen Fällen änderte sich der Lungengefäßwiderstand nicht wesentlich oder stieg sogar etwas an.

Diese Ergebnisse zeigen, daß eine Bandelierung in der Regel wenig effektiv ist, wenn es schon zu einer obstruktiven Gefäßerkrankung im kleinen Kreislauf gekommen ist. Dies betrifft aber im wesentlichen nur Kinder ab dem 2. Lebensjahr. Aus den Untersuchungen von Hoffman und Rudolph läßt sich schließen, daß die Entwicklung einer fixierten pulmonalen Hypertonie bei ursprünglich großem Links-Rechts-Shunt im allgemeinen erst im 2. Lebensjahr allmählich einsetzt und wahrscheinlich nicht vor Ablauf des 2. Lebensjahres beendet ist. Wir haben uns bei unseren Nachuntersuchungen deshalb auf Kinder beschränkt, bei denen die erste Herzsondierung noch vor Beendigung des 2. Lebensjahres durchgeführt wurde. Dagegen hatten wir aber insofern eine erweiterte Indikationsstellung für die Banding Operation eingehalten, als wir bei diesen Kindern auch dann noch eine Einengung der Arteria pulmonalis für angezeigt hielten, wenn es schon zu einer deutlichen Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf gekommen war.

Im allgemeinen ist man bei einer Beurteilung der Ergebnisse der Banding Operation auf einen Vergleich mit Patienten angewiesen, die konservativ behandelt wurden, weil zum damaligen Zeitpunkt die Möglichkeiten für ein operatives Vorgehen noch nicht gegeben waren. So fanden Gammelgaard et al. bei Kindern in den ersten Lebensjahren, bei denen ein großer Ventrikelseptumdefekt mit pulmonaler Hypertension und Herzinsuffizienz konservativ behandelt wurde, eine Mortalität von 47%. Bei einer ähnlichen Gruppe von Patienten fanden Blount und Woodwark eine Mortalität von 50%. Keith, Rowe und Vlad berichteten darüber, daß 38 von 111 Todesfällen infolge eines Ventrikelseptumdefektes innerhalb des ersten Lebensjahres zu verzeichnen waren. Boesen und Vendel fanden, daß in einer Serie von 1137 autopsierten Kindern, die bis zum 4. Lebensjahr an einem angeborenen Herzfehler starben, 213 einen Ventrikelseptumdefekt hatten und daß von diesen 161 starben, bevor sie ein Alter von 5 Monaten erreicht hatten.

Inwieweit bei diesen Patienten eine hämodynamische Situation vor-
gelegen hatte, die zu einer Bandelierung der Arteria pulmonalis
Anlaß gegeben hätte, läßt sich retrospektiv nur mit mehr oder we-
niger großer Wahrscheinlichkeit sagen. Andererseits verbot sich
selbstverständlich aus ethischen Gründen, nachdem die Vorteile
einer Banding Operation erkannt waren und die Möglichkeit zu ihrer
Durchführung gegeben war, eine willkürliche Einteilung der Patien-
ten mit Operationsindikation in zwei Gruppen, von denen die eine
als Vergleichsgruppe gedient hätte. Die besondere Bedeutung der
hier vorgetragenen Untersuchungen liegt nun darin, daß die Ergeb-
nisse bei den palliativ operierten Kindern mit denjenigen einer
Gruppe von Kindern verglichen werden konnten, bei denen ebenfalls
die Indikation zu einer Bandelierung der Arteria pulmonalis gestellt
worden war, bei denen aber die Operation aus verschiedenen schon
genannten Gründen nicht durchgeführt werden konnte.

Dabei ergab sich nun, daß in der Vergleichsgruppe mit konservati-
ver Therapie 11 von 23 Patienten, d.h. 48%, verstarben und zwar
überwiegend an einer in der kalten Jahreszeit aufgetretenen Bron-
chopneumonie. Dagegen betrug die Früh- und Spätmortalität der Ban-
ding Operation 22%, entsprechend 7 von 32 Patienten. Berücksichtigt
man nur die Patienten, deren Operation in München erfolgte, so er-
gibt sich eine Mortalität von 17%, entsprechend 5 von 30 Patienten.
Die Mortalität der Vergleichsgruppe entsprach somit sehr genau den
von Gammelgaard et al. sowie Blount und Woodwark angegebenen Zahlen
von Kindern mit großem Ventrikelseptumdefekt, pulmonaler Hypertonie
und Herzinsuffizienz aus der Ära vor Einführung der Banding Proze-
dur.

Bei der Bewertung der Mortalität in der Gruppe der Kinder, bei de-
nen operativ therapiert wurde, muß man die von uns zum damaligen
Zeitpunkt eingehaltene schon genannte erweiterte Indikationsstel-
lung berücksichtigen. Zwei der postoperativ verstorbenen Kinder hat-
ten nämlich präoperativ einen erheblich erhöhten Lungengefäßwider-
stand zwischen 8,2 und 8,4 Em^2 sowie einen nur geringen Links-
Rechts-Shunt von 44 bis 49 Prozent des Minutenvolumens im klei-
nen Kreislauf bei Druckgleichheit in beiden Ventrikeln. Von ande-
ren Autoren, die die Indikation zur Banding Operation im Wesentli-
chen vom Vorhandensein eines großen Shunts abhängig machten, wer-

den dementsprechend in der Regel niedrigere Werte der Mortalität bei Bandelierung eines unkomplizierten Ventrikelseptumdefektes angegeben. Olsen berichtet über keinen Todesfall in dieser Gruppe bei 15 operierten Patienten, Willman et al. über einen Todesfall bei 12 operierten Fällen, Goldblatt et al. über eine Mortalität von 20% entsprechend 4 von 20 operierten Fällen, Hunt et al. über eine Mortalität von 10% entsprechend 4 von 40 Fällen, Evers et al. über 16 operierte Patienten ohne Todesfall, Birks und Loogen über 2 Todesfälle bei 38 operierten Patienten entsprechend einer Mortalität von 5%, Stark et al. über 3 Todesfälle bei 44 operierten Kindern entsprechend einer Mortalität von 7%, Dobell, Murphy und Gibbons über 7 Todesfälle bei 39 operierten Patienten entsprechend einer Mortalität von 18%. Aufgrund der Erfahrungen, daß bei Patienten mit schon stark erhöhtem Widerstand im Lungengefäßsystem die Mortalität einer Banding Operation relativ hoch ist, sind wir inzwischen mit der Indikationsstellung zu einem operativen Vorgehen bei dieser Gruppe sehr zurückhaltend geworden.

Bei 11 der zum damaligen Zeitpunkt palliativ operierten Patienten wurde inzwischen ein Verschuß des Ventrikelseptumdefektes mit gleichzeitiger Debandelierung vorgenommen. Alle 11 Patienten überstanden diese Operation gut. In der Literatur wird die Gesamtmortalität eines zweistufigen Vorgehens bei der operativen Behandlung des Ventrikelseptumdefektes mit 15 bis 20% angegeben (Hallmann, Colly und Bloodwell; Takahashi et al.; Smith et al.; Dobell, Murphy und Gibbons), wobei der Anteil des Debanding in der Gesamtmortalität teilweise nicht unerheblich ist (Dobell, Murphy und Gibbons).

Von den 11 verstorbenen Kindern der Vergleichsgruppe erreichten 9 nicht einmal ein Alter von einem Jahr. Die meisten von ihnen, nämlich 8, verstarben vom 4. bis zum 10. Lebensmonat an der kardialen Insuffizienz bzw. einer durch die Herzinsuffizienz erschwereten Bronchopneumonie. Dies entspricht den Angaben von Hoffman und Rudolph, aus denen hervorgeht, daß eine Herzinsuffizienz bei diesen Kindern in der Regel im zweiten Lebenshalbjahr entsteht. Dieser Verlauf entspricht dem Rückgang des pulmonalen Gefäßwiderstandes in den ersten Lebensmonaten infolge Mediainvolution (Lucas et

al.). Ein operatives Eingreifen wird deshalb in der Regel erst um die Mitte bis gegen Ende des ersten Lebensjahres notwendig sein und sollte nach unseren Erfahrungen auch im Falle von pulmonalen Komplikationen nicht zu lange aufgeschoben werden, da durch die Operation sehr oft die die Herzinsuffizienz begleitende Bronchopneumonie ebenfalls schlagartig gebessert werden kann. Bei unseren 3 innerhalb eines Monats nach der Herzsondierung verstorbenen Patienten aus der Vergleichsgruppe, hatte in jedem Fall eine Bronchopneumonie zum Aufschub der Operation geführt.

Während diese Ergebnisse den Schluß nahelegen, den Versuch einer medikamentösen Behandlung bei Auftreten einer Herzinsuffizienz nicht zu lange auszudehnen, ist es andererseits nur in Ausnahmefällen ratsam, die Operation noch im ersten Trimenon durchzuführen, da die Mortalität auch der Banding Operation in den ersten 3 Lebensmonaten besonders hoch ist. Grainger et al. berichten, daß etwa die Hälfte ihrer postoperativen Todesfälle bei der Bandelierung ein Alter bis zu zwei Monaten hatten. Takahashi et al. geben die Operationsletalität für Säuglinge unter 3 Monaten sogar mit 69% an. Von den 3 Säuglingen, die in der von uns untersuchten Gruppe innerhalb des ersten Trimenons bandeliert wurden, starb einer, während bei einem zweiten bei der Kontrollherzsondierung eine persistierende pulmonale Hypertonie zusammen mit einer erheblichen Erhöhung des Gefäßwiderstandes im kleinen Kreislauf gefunden wurde.

Für den Krankheitsverlauf von Patienten mit großem Ventrikelseptumdefekt ist typisch, daß es jenseits des ersten Lebensjahres zu einer Kreislaufstabilisierung kommt (Ritter et al.; Morgan, Griffiths und Blumenthal). Dementsprechend sinkt auch die Mortalität bei natürlichem Verlauf im 2. Lebensjahr gegenüber dem Säuglingsalter beträchtlich ab. Es wird deshalb in der Regel nicht notwendig sein, nach Beendigung des ersten Lebensjahres eine Bandelierung der Pulmonalarterie durchzuführen. Sollte trotzdem wegen einer erst spät aufgetretenen Herzinsuffizienz ein operatives Vorgehen notwendig erscheinen, so wird man in diesem Alter auch an eine primäre Korrektur des Herzfehlers denken müssen, da die Mortalität dieser Operation im 2. Lebensjahr nach Angaben von Ching et al. sehr niedrig ist.

Es erscheint aufgrund der Verlaufsbeobachtungen der Patienten der Vergleichsgruppe in der Regel nicht möglich zu sein, anhand einer in den ersten Lebensmonaten durchgeführten Herzsondierung eine sichere Aussage darüber zu machen, welchen Verlauf die Erkrankung bei Kindern mit großem Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertonie nehmen wird. Bei drei Patienten entwickelte sich eine druckreduzierende infundibuläre Hypertrophie, bei einem Patienten kam es sogar zu einem Spontanverschluß des ventrikelseptumdefektes. Das bedeutet, daß mit ziemlicher Sicherheit auch unter den operierten Patienten einige gewesen sind, bei denen sich für den Fall, daß sie die Phase der Herzinsuffizienz mit Hilfe einer medikamentösen Therapie überstanden hätten, ein derart günstiger natürlicher Verlauf ergeben hätte. Aus den Untersuchungen von Hoffman und Rudolph; Arcilla et al.; Mudd et al. sowie Nouaille et al. ergibt sich, daß zumindest partielle Verschlüsse auch bei großem Ventrikelseptumdefekt keine Seltenheit sind. Da man aber im Einzelfall nicht weiß, welchen Verlauf die Erkrankung nehmen wird, wird man im allgemeinen auf eine operative Therapie bei pulmonaler Hypertonie mit großem Links-Rechts-Shunt nicht verzichten können.

Bei drei Patienten der Vergleichsgruppe entwickelte sich eine obstruktive Gefäßerkrankung der Lunge. Dabei war auffällig, daß diese drei Patienten erst im 15. bis 24. Lebensmonat zur Untersuchung und Herzsondierung kamen und in ihrem klinischen Bild bis dahin relativ unauffällig geblieben waren. Schon bei der ersten Herzsondierung war der Gefäßwiderstand der Lunge in diesen Fällen auf Werte zwischen 8 und 9 Em^2 erhöht. Im Zusammenhang mit dem klinischen Verlauf läßt dieses Ergebnis darauf schließen, daß die Widerstandserhöhung im Lungengefäßbett schon sehr früh erfolgt war.

Nach Blomfield können die im Säuglingsalter erfolgenden Anpassungsveränderungen des Lungenkreislaufs auch bei gleicher Defektgröße und dementsprechend gleichen vasokonstriktiven Kräften (Druck und Volumen) je nach der Reaktivität der Lungengefäßsysteme sehr unterschiedlich ausfallen. In Gegenwart eines hyperreaktiven Gefäßsystems unterbleibt die normalerweise mehr oder weniger schnell erfolgende Mediainvolution der Lungenarteriolen und es kommt in

einigen Fällen schon relativ früh zu einer zusätzlichen Mediahypertrophie mit entsprechender Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf. Die normalerweise infolge Mediainvolution zu erwartende Vergrößerung des Links-Rechts-Shunts über dem großen Ventrikelseptumdefekt bleibt in diesen Fällen aus und die Eisenmengerreaktion erfolgt schon im Säuglingsalter. Eine kardiale Insuffizienz tritt bei diesen Patienten auch bei großem Defekt nie in Erscheinung. Gerade dieser Umstand führt jedoch leicht dazu, daß die Schwere der Erkrankung erst relativ spät erkannt wird, wenn ein operatives Eingreifen schon nicht mehr möglich ist. Wir möchten annehmen, daß die 3 Patienten der Vergleichsgruppe, bei denen sich ein Eisenmenger-Syndrom entwickelte, dieser Gruppe zuzurechnen sind, ebenso wie die beiden Patienten der operativ behandelten Gruppe, bei denen sich trotz Banding der Arteria pulmonalis die Eisenmengerreaktion unaufhaltsam fortentwickelte (Pat A5,24)

Bei einer anderen Gruppe mit normaler Reaktivität des Lungengefäßsystems kommt es nach unseren Erfahrungen, sowie nach Blomfield, sowie Hoffman und Rudolph, nach anfänglichem Absinken des pulmonalen Gefäßwiderstandes infolge Mediainvolution zu einem Wiederanstieg des pulmonalen Gefäßwiderstandes und demzufolge zu einer Verkleinerung des ursprünglich großen Links-Rechts-Shunts. Daraus ergibt sich die Forderung, daß bei jedem Hinweis auf einen Rückgang des Shunts im Säuglingsalter eine sofortige erneute Herzsondierung indiziert ist. Kann man sich für ein operatives Vorgehen aufgrund der ersten Herzsondierung nicht entschließen, so sollte bei großem Ventrikelseptumdefekt mit hohem Pulmonalisdruk und relativ niedrigem Gefäßwiderstand alle 6 bis 9 Monate eine erneute Herzsondierung durchgeführt werden, damit der Zeitpunkt für ein noch rechtzeitiges Eingreifen nicht versäumt wird (Hoffman und Rudolph; Longford-Kidd).

In den letzten Jahren ist wiederholt über Korrekturoperationen bei Ventrikelseptumdefekt im Säuglingsalter berichtet worden, wobei der kardiopulmonale Bypass sowohl in Kombination mit leichter als auch mit tiefer Hypothermie eingesetzt wurde und einige Autoren den transatrialen Zugang, andere dagegen eine rechtsseitige Ventrikulotomie bevorzugten (Idriss et al.; Ching et al.; Sigmann,

Stern und Sloan.)

Die Mortalität dieser Operation liegt in guten Händen bei etwa 10 bis 15 % und damit etwas niedriger als bei zweistufigem Vorgehen mit Bandelierung der Arteria pulmonalis und späterem Debanding mit Ventrikelseptumdefekt-Verschluß, da die kombinierte Mortalität im Durchschnitt mit etwa 15 bis 20 % angegeben wird (Hallmann, Cooley und Bloodwell; Takahashi et al.; Smith et al.; Dobell, Murphy und Gibbons). Beim Vergleich der Operationsmortalität muß man allerdings bedenken, daß für die Frühkorrektur unter Berücksichtigung der Erfahrungen mit der Banding Operation bevorzugt solche Säuglinge mit Ventrikelseptumdefekt herangezogen wurden, bei denen der Widerstand im kleinen Kreislauf normal oder nur gering erhöht war (Ching et al.). Auch sollte nicht übersehen werden, daß die Mortalität auch bei der Bandelierung der Arteria pulmonalis dann sehr niedrig ist (ca. 6 %), wenn keine zusätzlichen Anomalien, wie offener Ductus Botalli, Vorhofseptumdefekt und Aortencoarctation sowie keine Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf vorhanden sind (Stark et al.; Albert et al.; Morrow und Braunwald). Hoffman und Rudolph befürworten deshalb, daß die Operation des Ventrikelseptumdefektes bei Säuglingen in den meisten Zentren vorläufig weiterhin im Bandelieren der Arteria pulmonalis bestehen sollte.

Zusammenfassung

Anhand von 55 Patienten mit Ventrikelseptumdefekt und pulmonaler Hypertension, bei denen aufgrund der klinischen und Herzsondierungsbefunde im Alter bis zu 2 Jahren eine palliativ operative Einengung des Pulmonalarterienstammes (Banding) und spätere Totalkorrektur des Ventrikelseptumdefektes indiziert war, sollte die Indikation zum zweistufigen operativen Vorgehen überprüft werden. Aus dem Gesamtkollektiv wurde an 32 Patienten mit einer Gesamtmortalität von 22 % das palliative Banding und hiervon an 11 Patienten das Debanding mit Totalkorrektur des Ventrikelseptumdefektes ohne Todesfall durchgeführt. Bei 23 Patienten kam es

aus verschiedenen genau aufgeführten Gründen zu keiner Operation. Diese Gruppe diente als Vergleichsgruppe und offenbarte neben einer Mortalitätsrate von 48% (11 Pat.) in weiteren 3 Fällen (13%) einen Übergang zur fixierten pulmonalen Hypertension.

Es wird die Notwendigkeit einer frühen und sofortigen Palliativoperation nach Diagnosestellung, nach Möglichkeit vor Einbruch der kalten Jahreszeit, jedoch nicht vor Ablauf des 3. Lebensmonats aufgezeigt. Unter Abwägung der Risiken des zweistufigen operativen procedere gegenüber der in jüngster Zeit angeregten Frühkorrektur des Ventrikelseptumdefektes mit ausgeprägter pulmonaler Hypertension bleibt das Bandingverfahren für wiederholt im 1. Lebensjahr dekompensierende Patienten für die meisten Zentren die Therapie der Wahl und kann zeitlich bis in das 2. Lebensjahr ausgedehnt werden.

Aus den hier durch Klinik und wiederholten Herzsondierungen gewonnenen Erfahrungen über den natürlichen Verlauf dieses angeborenen Morbus wird die Forderung A. Rudolphi bestätigt, daß aus einer einmaligen Herzsondierung, während der ersten Lebensmonate eines Kindes durchgeführt, keine sichere Aussage über den weiteren Verlauf der Erkrankung, respektive frühe Entstehung eines fixierten irreparablen pulmonalen Hochdrucks (Eisenmengerreaktion) oder einer Infundibulumhypertrophie gemacht werden kann. Geringe Anzeichen einer Änderung des klinischen Bildes rechtfertigen Kontrollsondierungen in 6 - 12 monatigen Abständen.

Schließlich konnten anhand der vor und einige Jahre nach erfolgtem palliativem Eingriff gewonnenen Herzkathetermeßgrößen und des intraoperativ erzeugten Stenosierungsgrades, Richtwerte für das relative Kleiner- und Wirksamerwerden der konstant großen Pulmonalstenose während des Körperwachstums angegeben werden.

Tabelle A

Patienten mit tolerierter Banding Operation

Name	Kath.Nr.	P _{PA}	P _{mPA}	P _{RV}	R _P	R _{Band}	Alter
1) B.I.	241/63	70/35	50	70/0	3,47	-	6,5
	73/68	25/10	17	110/0	3,35	75%	58
2) B.M.	27/68	82/20	47	80/0	6,65	-	3
	205/70	60/10	32	130/0	4,62	53	31
	+	59/21	37	120/0	0,3	46	31
3) B.D.	33/64	75/27	48	75/0	4,57	-	4,5
	84/68	13/5	9	100/0	1,42	90	53
4) B.S.	198/64	70/35	50	70/0	3,25	-	14
	225/68	70/20	40	110/0	6,7	35	63
5) B.Th.	133/70	125/55	85	125/5	12,48	-	2
		90/60	78	120/0	23,55	10	56
	+	80/50	63	120/0	13,5	23	56
	161/73	63/40	52	90/0	13,9	17	94
	+	63/40	54	90/0	13,35	14	94
6) F.M.	172/67	80/25	49	80/0	3,23	-	8,5
	10/70	50/25	35	80/0	6,96	32	39
	+	35/15	25	70/0	0,77	41	39
7) F.M.	70/67	99/53	73	99/0	-	-	4
8) G.I.	31/65	70/25	53	70/0	5,39	-	4,5
	+	55/19	40	55/0	3,27	-	4,5
	146/69	35/10	21	100/0	4,08	64	54
	+	25/10	16	120/0	2,47	-	54
9) G.M.	125/66	80/30	51	90/0	3,98	-	-
	35/70	15/8	10	90/0	1,30	87	47
	+	15/8	9	90/0	0,84	-	47
10) G.J.	211/67	95/45	66	90/0	12,42	-	13
	90/70	45/20	30	100/0	8,28	44	43
	+	30/20	20	90/0	3,58	67	43
11) H.H.	181/67	70/30	47	70/0	9,15	-	13
	71/70	40/10	28	85/0	3,87	38	44
	+	35/10	20	75/0	0,56	60	44
12) H.J.	33/68	95/45	66	95/0	11,51	-	6
	213/72	24/10	16	100/0	3,83	75	58
13) H.M.	142/64	75/25	46	75/0	2,70	-	8
	79/68	25/10	16	105/0	1,95	76	52

Tabelle A Fortsetzung

Name	Kath.Nr.	P _{PA}	P _{mPA}	P _{RV}	R _P	R _{Band}	Alter
4) H.R.	50/66	100/55	74	100/0	11,44	-	12
	6/70	40/20	28	100/0	4,42	53%	58
	+	30/20	24	80/0	1,35	-	58
5) K.J.	193/65	80/35	54	80/0	5,33	-	5
	52/70	50/20	33	110/0	6,51	48	57
	+	40/10	23	100/0	3,87	59	57
5) M.A.	31/64	100/40	66	100/0	7,93	-	12
	84/70	18/8	15	125/0	3,13	81	85
7) M.B.	188/63	70/30	47	70/0	7,39	-	4
	318/69	25/10	17	100/0	2,85	73	76
3) M.R.	174/66	100/50	71	100/0	5,08	-	7
	93/70	35/10	30	100/0	4,60	43	50
	+	30/10	20	100/0	0,76	66	50
3) R.I.	276/66	85/35	56	85/0	9,51	-	21
	2/70	45/20	30	80/0	5,52	39	58
	+	35/10	25	80/0	2,60	49	58
5) Sch.B.	53/64	54/30	40	58/0	1,78	-	6,5
	75/68	15/7	11	95/0	2,02	82	53
5) Sch.U.	27/65	60/30	43	60/0	3,56	-	6
	76/68	28/8	17	110/0	1,62	75	42
5) S.R.	168/65	100/50	71	100/0	11,54	-	3
	346/69	30/10	15	100/0	2,78	77	56
	+	20/10	12	100/0	2,09	84	56
5) W.U.	268/67	85/45	62	85/0	5,02	-	15
	124/70	45/10	25	75/0	4,24	39	44
	+	35/10	20	70/0	0,79	52	44
5) S.G.	157/66	95/55	72	95/0	7,00	-	9
	26/71	68/45	55	90/0	12,99	15	63
	+	55/25	38	75/0	5,61	21	63
5) Sch.M.	220/66	110/	-	110/0	-	-	2
	45/70	50/25	36	90/0	4,21	35	41
	+	40/10	25	75/0	0,58	40	41

+ = Meßwerte nach Atmung 100 % O₂ 8 Min. Druckangaben in mm Hg.
 Alter in Monaten. R_P in E m². R_{Band} in % R_{Ges.}

Tabelle B

Patienten der Vergleichsgruppe 2-6 Jahre nach Erstsondierung

Name	Kath.Nr.	P _{PA}	P _{mPA}	P _{RV}	R _P	Alter
1) A.S.	213/65	53/22	35	52/0	3,48	20
	47/70	30/10	19	30/0	2,90	72
2) B.M.	189/68	100/40	66	100/0	8,05	15
	278/69	100/40	65	100/0	9,20	29
	+	80/30	55	80/0	7,20	29
3) B.M.	292/67	80/45	60	80/0	4,05	5
	142/70	90/50	67	95/0	7,60	34
	+	60/30	40	60/0	0,78	34
4) K.E.	345/68	60/25	40	60/0	3,52	20
	91/70	35/15	24	110/0	2,31	35
5) L.M.	314/67	75/40	55	75/0	13,62	1
	24/71	25/15	19	88/0	5,76	39
6) M.K.	10/63	78/30	58	75/0	7,85	23
	+	70/20	40	70/0	1,94	23
	3/70	85/50	68	85/0	12,94	107
	+	75/30	55	75/0	2,42	107
7) M.K.	173/68	90/40	62	90/0	7,95	24
	42/70	60/40	52	60/0	9,94	45
	+	50/20	40	50/0	0,70	45
	192/72	85/55	70	85/5	16,17	74
	+	80/50	62	80/0	11,93	74
8) R.M.	212/67	90/40	62	90/0	8,31	32
	44/70	60/25	40	60/0	4,21	61
	+	55/20	35	55/0	0,66	61
9) R.Th.	327/68	80/30	52	80/0	4,82	18
	+	70/10	46	70/0	1,15	18
	30/70	75/20	40	75/0	4,82	32
	+	50/15	30	50/0	0,34	32
10) R.P.	137/67	50/19	33	50/0	1,74	8
	194/70	40/10	23	65/0	2,10	44
11) B.W.	50/63	90/45	65	90/0	9,29	15
	+	85/35	50	85/0	4,3	15
	13/68	85/50	63	85/0	18,2	72
	+	85/40	55	85/0	6,1	72
12) W.A.	209/65	75/25	47	75/0	1,01	15

Tabelle C

Post - Banding verstorbene Patienten

Name	Kath.Nr.	P _{PA}	P _{mPA}	P _{RV}	R _P	Alter
1) A.M.	271/66	75/30	49	80/0	2,43	4,5
2) H.R.	310/64	100/45	69	103/6	8,18	2
3) R.P.	162/66	77/29	50	77/0	6,64	10
4) Sch.C.	216/65	55/20	35	55/0	2,48	4
5) St.Th.	184/65	95/50	69	95/0	4,10	8
6) W.F.	256/67	80/40	57	80/0	6,36	5
7) H.M.	281/64	95/40	64	95/0	8,43	7

Tabelle D

Nichtoperierte verstorbene Patienten der vergleichsgruppe

1) B.M.	157/68	90/50	67	90/0	9,12	2
2) F.R.	72/67	68/33	45	84/0	5,15	5
3) G.S.	76/66	95/50	69	95/0	6,6	2
4) K.F.	9/65	95/x	x	95/0	x	4,5
5) G.G.	96/65	95/50	69	95/0	11,83	3,5
6) K.M.	26/63	85/40	65	85/0	14,93	24
	+	80/40	60	80/0	12,22	24
7) K.H.	171/68	90/30	56	90/0	7,32	3
8) K.P.	287/66	100/x	x	100/0	>5	4
9) L.J.	197/66	105/50	74	105/0	>5	2,5
10) R.S.	270/67	95/45	66	95/0	19,24	6
11) St.	201/68	90/30	57	90/0	6,15	6

Literaturverzeichnis

- Arcilla R.A., Agustson M.H., Bicoff I., Lynfield J., Weinberg M.,
Fell E., Gasul B.M.: Further observations on the
natural history of isolated ventricular septal
defects in infancy and childhood, serial cardiac
catheterization study in 75 patients.
Circulation 28,560,(1963)
- Arias Stella J., Saldana M.: The muscular pulmonary arteries in
people native to high altitude.
Med. Thorac. 19,292,(1962)
- Albert H.M., Fowler R.L., Craighead C.C., Glass B.A., Atik M.:
Pulmonary artery banding: A treatment for infants
with intractable cardiac failure due to interventri-
cular septal defects. Circulation 23,16,(1961)
- Bircks W. : Chirurgische Gesichtspunkte der pulmonalen Hyper-
tension. Thoraxchirurgie 14, 521,(1966)
- Bircks W., Loogen F. :Die Bündelungsoperation.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 322,641,(1968)
- Bloomfield D.K. : Natural history of ventricular septal defect
in patients surviving infancy.Circulation 29,914,(1964)
- Blount S.G., Woodward G.M. : Considerations involved in the selec-
tion for surgery of patients with ventricular septal
defects. Amer. J. Cardiol. 5,223, (1960)
- Boesen J., Vendel S.: Postmortal diagnosis in 1137 infants under
the age of 4 years with congenital heart disease.
Acta Paed. (Upps.) 44, 392,(1955)
- Brock Sir Russell: The surgical treatment of pulmonary stenosis.
Brit. Heart J. 23,337,(1961)
- Bühlmeyer K.: Die pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfeh-
lern im Kindesalter. Bibl. Paed. 85,(1967), S. Karger,
Basel.
- Ching E., DuShane J.W., McGoon D.C., Danielson G.K.: Total correc-
tion of ventricular septal defect using extracor-
poreal circulation: Surgical considerations and
results of operation. The Ann. of Thoracic Surg.
12, 1, (1971)

- Clarkson P., Frye R., DuShane J.W., Burchell H.B., Wood E.H., Weidman W.: Prognosis for patients with ventricular septal defect and severe pulmonary vascular obstructive disease. *Circulation* 38,129, (1968)
- Cooley D.A., Hallman G. et al : Surgical treatment of congenital heart disease during infancy, one and two stage techniques. *J.Cardiovasc. Surg.* 13,232, (1972)
- Crawford I.D., Terry M.E., Rourke G.M. : Nomogramm zur Bestimmung der Körperoberfläche aus Gewicht und Länge. *Lehrbuch der Pädiatrie.* Fanconi G., Wallgren A.: S. 1149 (1972)
- Dammann J.F. et al: The regression of pulmonary vascular disease after the creation of pulmonary stenosis. *J. of Thoracic and Cardiovascular Surg.* 42,722,(1961)
- De Vries P.D., Saunders J. : *Contr. Embryol.* 37, 87, No 256, (1962)
- Dobell A.R., Murphey D.R., Gibbons J.E.: Pulmonary artery debanding. *Ann. Thorac.Surg.* 5, 435, (1968)
- Evers G., Lindenau K.F., Warnke H., Bartel J.: Die Drosselung der Lungenschlagader. *Zentralblatt f. Chir.* 289-296,(1971)
- Gammelgaard A., Therkelsen F., Bolsen J., Terslev E.: Ventricular septal defects in infancy treated with surgical narrowing of the pulmonary artery. *Acta Chir. Scand. Suppl.* 283, 84, (1961)
- Gasul B.M., Dillon R.F., Vrla V., Hait G.: Ventricular septal defects. *J.A.M.A.* 164, 847, (1957)
- Goldblatt A., Bernhard W.F.: Pulmonary artery banding, indications and results in infants and children. *Circulation* 32, 172, (1965)
- Grainger R.G., Nagle R.E., Pawidapha C., Robertson D.S., Taylor D.G., Thornton J.A., Verel D., Zachary R.B.: Pulmonary artery banding for ventricular septal defect. *Brit. Heart J.* 29, 289, (1967)
- Grant R.P., Downey F.M., McMahon H.: The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defects. *Circulation* 24, 223 - 235, (1961)

- Hallman G.L., Cooley D.A., Wolfe R., McNamara D.G.: Surgical treatment of ventricular septal defect associated with pulmonary hypertension.
J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 48, 590, (1964)
- Hallman G.L., Cooley D.A., Bloodwell R.D.: Two - stage surgical treatment of ventricular septal defects, results of pulmonary artery banding in infants and subsequent open-heart repair.
J. Thoracic and Cardiovasc. Surg. 52, 4, 476 (1966)
- Hallman G.L., Cooley D.A. et al: Hemodynamic and clinical studies of infants with ventricular septal defects before and after pulmonary banding and following definitive surgical correction.
Circulation Suppl. II, Vols 35, 36, (1967)
- Hoffman J.E.: Natural history of congenital heart disease, problems in its assessment with special reference to ventricular septal defect.
Circulation 37, 97, (1968)
- Hoffman J.E., Rudolph A.M.: The natural history of ventricular septal defects in infancy. Amer. J. Cardiol. 16, 634-653, (1965)
- Hoffman J.E., Rudolph A.M.: The natural history of isolated ventricular septal defect with special reference to selection of patients for surgery.
Advances in Pediatrics 17, 57, (1970)
- Hunt C.E., Formanek G., Castaneda A.: Operative closure of ventricular septal defect and removal of pulmonary artery band. Results in 8 children. Amer. J. Cardiol. 26, 345-350, (1970)
- Hunt C.E., Formanek G., Levine M.A., Castaneda A., Moller J.H.: Banding of the pulmonary artery, results in 111 children. Circulation 43, 395, (1971)
- Idriss F.S., Nikaidoh H., Paul M.H., Blumenschein S.D., Riker W.: Early repair of ventricular septal defects in infants and young children. Arch. Surg. 103, 265, (1971)

- Keith J.D., Rowe R.D., Vlad P.: Heart disease in infancy and childhood. (1967) The McMillan Co. New York.
- Kirklin J.W.: Pulmonary artery banding in babies with large ventricular septal defects. *Circulation* 43,321 (1971)
- Kidd-Longford, Rose V., Collins G., Keith J.: The hemodynamics in ventricular septal defect in childhood. *Am. Heart J.* 70, 732, (1965)
- Lucas V.L., Geme J., Anderson R., Adams P.: Maturation of the pulmonary vascular bed. *Amer. J. of Diseases of Children* 101, 467, (1961)
- Lucas R.V., Varco R., Lillehei C.W., Adams P., Anderson R.C., Edwards J.E.: Anomalous muscle bundle of the right ventricle, hemodynamic consequences and surgical considerations. *Circulation* 25, 443-455, (1962)
- Mark H., Young D.: Congenital heart disease in the adult. *Amer. J. Cardiol.* 15,293, (1965)
- Mocellin R., Bühlmeier K.: Late banding operation in children with ventricular septal defect and pulmonary arterial hypertension. *Eur. J. Cardiol. publicandum*
- Morgan B.C., Griffiths S.P., Blumenthal S.: Ventricular septal defect. I. Congestive heart failure in infancy. *Paed.* 25, 54, (1960)
- Morrow A.G., Braunwald N.S.: Surgical treatment of ventricular septal defect in infancy. The technic and results of pulmonary artery constriction. *Circulation* 24, 34-40, (1961)
- Mudd J.G., Aykent Y., Fagan L., Shields J.B., Davis M., Donahoe J., Hanlon C.R.: Untreated low pressure ventricular septal defect. *Arch. Surg.* 89,126, (1964)
- Muller W.H., Dammann J.F.: The treatment of certain congenital malformations of the heart by creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow. *Surg. Gyn. and Obstetrics* 95, 213, (1952)

- Nora J.J., Dodd P.F., Leachman R.D., Sommerville R.J., McNamara D.G.,
Prevalence of congenital heart defects among offspring
of parents with congenital heart disease. Amer. J. of
Cardiol. Abstracts 23, 131, (1969)
- Nouaille J., Gautier M., Lucet P., Mercier J.N., Kachaner J.:
Les communications interventriculaires du nourrisson
et de l'enfant. Arch. mal. coeur 60, 1138, (1967)
- Olsen J.E.: Pulmonary artery banding, a pre- and postoperative
catheterization study. Scand. J. Thor. and Cardiovasc.
Surg. 6, 13, (1972)
- Ritter D.G., Feldt R.H., Weidman W.H., DuShane J.W.: Ventricular
septal defect. Suppl. III, Circulation 31,32, (1965)
- Rudolph A.M.; The changes in the circulation after birth, their
importance in congenital heart disease.
Circulation 41, 346, (1970)
- Rudolph A.M., Auld P.A.M., Golinko R., Paul M.H.: Pulmonary
vascular adjustments in the neonatal period.
Pediatrics 7, 28, (1961)
- Saab N.G., Burchell H.B., DuShane J.W., Titus J.: Muscular ventri-
cular septal defects. Amer. J. of Cardiol. 18,713,(1966)
- Sigmann J.M., Stern A.M., Sloan H.: Early surgical correction of
large ventricular septal defects. Pediatrics 39, 4,(1967)
- Simmons R.L., Moller J.H., Edwards J.: Anatomic evidence for
spontaneous closure of ventricular septal defect.
Circulation 34, July 1966.
- Smith G.W., Dammann J.F., Littlefield J.B., Muller W.H.: Banding
of the pulmonary artery, indications and results.
The heart and circulation in the newborn and infant.
Ed. Cassels D.E., New York, Grune & Stratton Inc. (1969)
- Stark J., Aberdeen E., Waterston D.J., Bonham-Carter R.E., Tynan M.:
Pulmonary artery constriction (banding), a report of
146 cases. Surgery 65, 5, 808-818, (1969)
- Stark J., Tynan M., Aberdeen E., Waterston D.J., Bonham-Carter R.E.,
Graham G.R., Somerville J.: Repair of intracardiac
defects after previous constriction (banding) of the
pulmonary artery. Surgery 67, 3, 536-547, (1970)
- Stark J., Tynan M., Aberdeen E.: Spontaneous closure of ventricular
septal defect following banding. Circulation Suppl. III
548, Abstracts of the 43 rd scientific session.

- Takahashi M., Lurie P.R., Petry E.L., King H.: Clinical and haemodynamic effects of pulmonary artery banding. Amer. J. Cardiol. 21, 174, (1968)
- Vogel J.H., McNamara D.: Role of hypoxia in determinating pulmonary vascular resistance in infants with ventricular septal defects. Amer. J. Cardiol. 20, 346, (1967)
- Watson H., McArthur P., Somerville J., Ross D.: Spontaneous evolution of ventricular septal defect into isolated pulmonary stenosis. Lancet Dec. 6, 1225-1228, (1969)
- Willman V.L., Cooper T., Mudd J.G., Hanlon C.R.: Treatment of ventricular septal defects by constriction of the pulmonary artery. Arch. Surg. (Chicago) 85, 745 (1962)
- Wood P.: Pulmonary hypertension, with special reference to the vasoconstrictive factor. Brit. Heart J. 20, 557, (1958).

Lebenslauf

Am 24. Juli 1944 wurde ich als drittes Kind meiner Eltern Alfred und Elisabeth Kunert in Falkenberg, Schlesien, geboren. Nach dem Abitur an der Asam-Oberrealschule in München studierte ich ab Wintersemester 1965/66 bis 1971/72 Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität in München und im Sommer 1968 an der London Hospital Medical School.

Dem Staatsexamen am 17.1.1972 folgte die Ausbildung als Medizinalassistent und am 10. Juli 1973 die Approbation als Arzt.

Nach einem Jahr chirurgischer Tätigkeit trat ich 1974 in die I. Medizinische Abteilung, Gastroenterologie, des städtischen Krankenhauses München Neuperlach ein.

Herrn Professor Dr. Bühlmeyer möchte ich für die Überlassung des Themas, seine wertvollen, kritischen Hinweise und Anregungen bei der Abfassung, Herrn Dr. Mocellin für unterstützenden Rat und Herrn Professor Dr. Klinner und Herrn Professor Dr. Sebening für die Überlassung der operativen Unterlagen herzlich danken.

